

PARIS V
Année 1971

THÈSE

NO

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Marc LEVESQUE

né le 19 mars 1939 à METZ (Moselle)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

MOYAMOYA

Président : M. J. LEFEBVRE, Professeur

PARIS V
Année 1971

THÈSE

NO

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Marc LEVESQUE

né le 19 mars 1939 à METZ (Moselle)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

MOYAMOYA

Président : M. J. LEFEBVRE, Professeur

THÈSE

PARIS V
Année 1971

TOME I

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Spécialité de Pédiatrie)
Par

Marc LEVESQUE

né le 18 mars 1938 à (N° 13 - 140000)

(Imprimé à la Faculté de Médecine de Paris)

Présentée et soutenue publiquement le



MOYAMOYA

Président : M. J. LEBEVRE, Professeur

A Monsieur le Professeur Jacques LÉVY

MOYAMOYA

(Maladie de NISHIMOTO)

Occlusions progressives et multiples
des artères cérébrales chez le sujet jeune.

Je vous remercie de m'avoir
donné l'occasion de vous
présenter mon travail.
Je vous prie d'agréer,
Monsieur le Professeur,
l'assurance de ma haute
et respectueuse estime.

A Monsieur le Professeur Jacques LEFEBVRE

Vous m'avez fait l'honneur
d'accepter la présidence de
cette thèse.

Veillez trouver dans ces pages l'expression de mon profond respect, de ma reconnaissance pour votre enseignement, et de mon admiration pour votre autorité morale.

A Monsieur le Docteur Jacques SAUVEGRAIN

Vous m'avez fait découvrir et
comprendre mon métier.
C'est avec émotion que je vous
adresse ici le témoignage de ma
profonde gratitude et de mon
sincère attachement.

A Monsieur le Professeur Guy LEDOUX-LEBARD

Le semestre que j'ai passé chez
vous m'a fait bénéficier de votre
enseignement.

Je vous sais gré de la sympathie
que vous m'avez toujours témoignée.
Veuillez trouver dans cette thèse
l'expression de ma respectueuse
reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Agrégé Guy PALLARDY

J'ai apprécié de travailler sous
vos conseils et vous remercie de
votre aide.

Que cette thèse soit pour vous la
traduction de ma gratitude.

A Monsieur le Professeur Agrégé Henri NAHUM

Durant tout mon Internat, vous m'avez guidé de vos conseils en m'assurant de votre aide.

En vous remerciant de l'accueil que vous me réservez et m'avez toujours fait, soyez assuré de ma vive reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Agrégé Jean-René MICHEL

Vous m'avez guidé avec fermeté et bienveillance. Vos qualités cliniques et humaines m'ont profondément marqué.

Soyez assuré de ma respectueuse admiration.

A Monsieur le Professeur Agrégé Jacques BORIES

Vous m'avez initié avec patience et gentillesse aux difficultés de la Neuroradiologie.

Je souhaite ne pas avoir démérité dans l'élaboration de cette thèse.

Veuillez trouver ici l'assurance de ma fidélité et de ma vive admiration.

A tous ceux qui ont contribué à ma formation de médecin et de radiologiste.

Le Professeur J. HAMBURGER

Le Professeur R. ISRAEL-ASSELAIN

Le Professeur H.P. KLOTZ

Le Professeur R. MERGER

Le Docteur F.W. ROBERT

Le Docteur A. VARAY

Le Professeur Agrégé J.P. BENHAMOU

Le Professeur Agrégé C. HOUDARD

Le Professeur Agrégé J.N. MAILLARD

Le Professeur Agrégé J.P. MERY

Le Professeur Agrégé J. ROUFFIAT

Le Docteur J. BENNET

Le Docteur M. FORTIER BEAULIEU

Le Docteur P. FRON

Le Docteur V. KIVENKO

Le Docteur G. MANLOT

Le Docteur J. ROSIER

Le Docteur P. VIGNERON

A mes aînés les plus proches

Roger BENACERRAF

Daniel FREDY

Max HASSAN

Denis LALLEMAND

Jacques MASSELOT

Que chacun veuille trouver ici mes remerciements
pour la part qu'ils ont prise à mon enseignement.

A tout le personnel des services de
Radiologie de l'Hôpital BEAUJON, de
l'Hôpital SAINT-VINCENT-DE-PAUL, du
groupe hospitalier NECKER-ENFANTS
MALADES, à ceux de la radio CHARCOT,
pour leur gentillesse et leur dévouement.

P L A N.

I - INTRODUCTION	2
II - HISTOIRE DE MOYAMOYA	3
III - CINQ ETRANGES ANGIOGRAPHIES CEREBRALES	7
IV - SEMEIOLOGIE CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE DE MOYAMOYA	33
Terrain	33
Sexe	34
Race	35
Anamnèse	36
Symptomatologie	38
Diagnostic radiologique	42
Evolution - Pronostic	47
V - MOYAMOYA ET SES PROBLEMES	51
Etiologie	51
Anatomo-pathologie	54
Prépondérance ethnique	57
Unicité ou dualité clinique	58
Rétrécissement carotidien et voies de suppléance	60
Réseau angiomateux de la base	69
Approche nosologique	71
Synthèse	76
VI - CONCLUSIONS	78
VII - BIBLIOGRAPHIE	83

I N T R O D U C T I O N .

Nous avons eu l'occasion d'étudier, dans le service de Neuroradiologie CHARCOT de la Salpêtrière, un petit malade hospitalisé chez le Professeur LHERMITTE, qui présentait cette curieuse maladie décrite par les auteurs japonais sous le nom de MOYAMOYA.

L'intérêt de cette observation, les problèmes difficiles et passionnants que posent cette affection, nous ont conduit à rechercher ce qui avait été écrit à ce sujet, et à essayer de retrouver certaines des observations françaises.

Nous avons ainsi pu en réunir quatre autres, et nous ne saurions trop remercier les Professeurs MALLET et ROSSIER, ainsi que le Professeur Agrégé AICARDI d'avoir bien voulu nous confier leurs documents.

Nous nous proposons dans ce travail de confronter les cinq observations que nous avons pu étudier à la littérature existante afin de déterminer les éléments cliniques et radiologiques propres à ces occlusions progressives et multiples des artères cérébrales de l'enfant et de l'adulte jeune. Nous discuterons, pour finir, les problèmes soulevés par cette étrange maladie.

HISTOIRE DE MOYAMOYA.

L'obstruction bilatérale des carotides internes chez l'adulte est connue depuis déjà longtemps (4, 15, 45). L'artériographie, jointe à l'examen systématique des artères cervicales après la mort, permet de les révéler et de découvrir les conséquences circulatoires d'une lésion qui était auparavant considérée comme une curiosité anatomique découverte d'autopsie.

L'introduction des explorations vasculaires cérébrales permet l'observation d'obstruction carotidienne chez l'adulte jeune. En 1959, FISCHER (24) collige 16 cas de thromboses carotidiennes unilatérales, chez des sujets de moins de 15 ans.

Les obstructions bilatérales du système carotidien dans les premières décades de la vie, et en particulier chez l'enfant, sont de connaissance plus récente. En 1962, ROCAND (55) dans une thèse sur les thromboses carotidiennes et sylviennes de l'enfant, recueille 50 observations dans la littérature : une seule (observation de MYMIN) concerne une sténose bilatérale supra-clinoïdienne des carotides internes, d'origine embolique. Parmi les cinq autres cas qu'il rapporte, l'un sera repris et inclus dans ce travail.

En fait, si la maladie dont il est ici question se signale par l'occlusion des deux carotides internes à leur terminaison, cette occlusion n'est pas isolée mais déborde plus ou moins sur le polygone de Willis et s'ac-

compagne d'un réseau artériel extraordinaire à la base du cerveau.

C'est aux auteurs japonais que revient le mérite d'avoir individualisé cette affection du sujet jeune, et d'en avoir dessiné les principaux aspects.

Ainsi KUDO (38) en 1956, découvre chez un jeune Japonais, une circulation artérielle intra-crânienne surprenante. En 1961, TAKEUCHI, cité par SUZUKI (62), observe deux cas d'obstruction carotidienne supra-clinoïdienne bilatérale.

En 1963, SUZUKI (62) rapporte 6 exemples d'anomalie vasculaire comportant une sténose bilatérale haute des carotides internes avec des réseaux vasculaires anormaux à la base du cerveau. Il pense qu'il s'agit d'une affection autonome.

Les publications nippones, grâce à une enquête portant sur la totalité du pays, vont dès lors se multiplier. En 1964, NISHIMOTO et SUGIU (51) totalisent 21 observations et parlent d'une "malformation angiomateuse" des carotides internes à la base du cerveau.

En 1966, KUDO dans une communication au XXVème Congrès de la Société Japonaise de Neuro-Chirurgie, rapporte 146 cas colligés dans la littérature. En 1968, NISHIMOTO et TAKEUCHI (52) dénombrent 96 malades atteints de cette affection, exclusivement japonais.

En 1969, SUZUKI et TAKAKU (62), à propos de 20 cas personnels, décrivent une séméiologie particulière à cette entité. Ils lui définissent 6 stades évolutifs et utilisent pour la première fois le mot de "moyamoya". Ce terme image correspond à l'image angiographique particulière du réseau vasculaire de la base qui ressemble à la fumée d'une cigarette s'élevant dans l'air. Ils signalent d'autre part

l'existence de cas identiques observés dans une même famille.

C'est plus de cent observations que l'on peut récolter dans les publications japonaises, le total exact étant cependant difficile à évaluer. La grande majorité des malades atteints ont moins de 21 ans.

Si les publications de ce pays sont de beaucoup les plus nombreuses et les plus fournies, ne concernant que des cas autochtones, la littérature occidentale retrouve néanmoins des cas analogues, souvent non étiquetés.

C'est ainsi que SILVERSTEIN (57) en 1963, à propos de 7 cas d'occlusions de la carotide interne, trouve une obstruction bilatérale supra-clinoïdienne chez une femme de 29 ans, sans cause décelable. En 1965, LEEDS (43) trouve les mêmes anomalies que les auteurs japonais chez deux malades : ces derniers sont d'ascendance nippone. En 1967, WALLACE (69), à propos des branches caverneuses de la carotide interne, rapporte l'exemple d'un enfant de 6 ans, qui présentait des sténoses multiples des carotides internes et de ses branches. WEIDNER et Coll. (70) publient une observation identique chez une femme jeune d'origine japonaise. Toujours aux U.S.A, SOLOMON (61), dans une étude sur l'hémiplégie aigue de l'enfant, rapporte cinq cas de maladie occlusive vasculaire de la base du cerveau associée à un important réseau télangiectasique de la région des noyaux gris. C'est TAVERAS (65) qui en 1969 fournit la plus grosse statistique, apportant 10 nouveaux exemples de cette maladie chez des sujets de race et d'âge différents.

En Europe, si l'on excepte le cas de ROCAND (55), sur lequel nous reviendrons, nous citerons les ouvrages de KRAYENBÜHL (37) et de GERLACH (28) qui semblent chacun en posséder un.

En France, ARNOULD et Coll. (9) rapportent en 1967 deux cas de ce qu'ils appellent une "angiomatose carotidienne réalisant un réseau admirable". Si l'histoire clinique de leurs malades semble assez proche de l'affection que nous envisageons, il est vrai qu'ils ne mentionnent pas d'obstruction de la carotide ni de ses branches. En 1968, SIMON (58) est le premier à publier un cas de "maladie de NISHIMOTO". Sous le même nom, tout dernièrement, JULIEN et Coll. (35) ont pu étudier une observation de maladie obstructive du polygone de Willis.

C I N Q E T R A N G E S

A N G I O G R A P H I E S C E R E B R A L E S .

OBSERVATION N° I (Service du Pr. LHERMITTE - Hôpital de la Salpêtrière.

MAR... Khaled est un garçon né le 7 décembre 1962. C'est le cinquième enfant d'une fratrie de sept, d'origine tunisienne. La grossesse semble s'être déroulée normalement avec accouchement à terme. Il n'y aurait pas eu de réanimation à la naissance. Il n'existe pas d'antécédent familial.

Le développement de l'enfant est normal jusqu'à l'âge de 3 ans, période durant laquelle il subit diverses vaccinations.

En janvier 1966, au décours d'une rhino-pharyngite, on remarque l'apparition brutale d'une paralysie du membre supérieur droit à prédominance distale, qui régresse partiellement en quatre mois. Divers examens éliminent la possibilité d'une P.A.A. ou d'une intoxication.

En août 1966, après une nouvelle rhino-pharyngite, apparaît un état d'obnubilation avec hypotonie généralisée. Celle-ci prédomine au membre supérieur gauche. Les réflexes ostéo-tendineux sont présents et symétriques, seul le stylo-radial est plus vif à droite qu'à gauche. Les cutanés plantaires sont en flexion. Il existe d'importants troubles de la déglutition et une paralysie faciale gauche. La ponction lombaire est normale. L'E.E.G découvre des anomalies diffuses surtout postérieures sous formes de grandes ondes Δ , sans réaction à la S.L.I. Ces troubles

vont régresser, mais en novembre 1966, on remarque une parésie du voile avec troubles de la déglutition persistants, une parésie des deux membres supérieurs, un signe de Babinski gauche, enfin un mutisme complet. Une encéphalographie gazeuse est effectuée pour éliminer une tumeur de la fosse postérieure. Elle révèle un système ventriculaire hémisphérique en place, mais légèrement dilaté dans son ensemble et les sillons corticaux sont plus larges que normalement. L'encéphalographie oriente donc vers une atrophie cérébrale à prédominance sous-corticale.

En mai 1968, à l'occasion encore d'une rhinopharyngite, l'enfant est hospitalisé à la Salpêtrière (Service du Professeur LHERMITTE). L'examen neurologique révèle une parésie du membre supérieur droit, des réflexes ostéo-tendineux vifs aux quatre membres, une paralysie pharyngo-laryngée, une parésie des masticateurs vraisemblablement responsable de l'anarthrie. Il existe un discret retard intellectuel. L'E.E.G est normal. Au F.O., ne sont signalées que des macula grisâtres. L'examen à la lampe à fente est normal. Par ailleurs, l'examen somatique ne découvre qu'un petit souffle mésosystolique, probablement anorganique malgré une déviation de l'axe de QRS à -20 . Les examens biologiques sont normaux.

Dans ces conditions est décidée une artériographie carotidienne droite puis gauche, qui va montrer des images surprenantes.

ARTÉRIOGRAPHIE CAROTIDIENNE DROITE.

- 1 - La carotide interne est normale dans son calibre, depuis son origine jusqu'à la naissance de la communicante postérieure.
- 2 - L'ophtalmique, injectée à partir du siphon, dessine une ébauche de peloton intra-orbitaire vers lequel se dirige de petites artéριοles nées de la maxillaire interne.

- 3 - La communicante postérieure naît directement de la face postérieure de la carotide interne, semblant prolonger celle-ci presque à plein canal et drainer la majeure partie du flux opaque vers une grosse cérébrale postérieure.
- 4 - Dès les temps précoces apparaît une anomalie d'importance fondamentale. Tandis que la communicante postérieure injecte rapidement la cérébrale postérieure, il apparaît à la terminaison du siphon, une image en point d'interrogation continué par un peloton vasculaire d'aspect angiomateux, mais purement artériel. Le pied de cette image représente la partie terminale de la carotide interne, puisqu'à son niveau naît la choroïdienne antérieure rapidement opacifiée ; la boucle du point d'interrogation se résoud dans le peloton vasculaire. L'origine de la sylvienne paraît sortir de celui-ci sans qu'il existe de continuité entre la sylvienne et le siphon carotidien.
- 5 - La circulation sylvienne est ainsi très en retard sur la circulation cérébrale postérieure, et ce retard est certainement dû ici à un "chemin de rallonge" créé par le peloton angiomateux intercalé entre la sténose terminale carotidienne et le début du segment M1 de la sylvienne. Mais si les deux territoires se distinguent dans le temps d'opacification, ils diffèrent également par l'aspect de leurs vaisseaux : les branches du groupe sylvien sont plus grêles que normalement et que les vaisseaux de la cérébrale postérieure.
- 5 - Les vaisseaux du groupe sylvien ont une topographie tout à fait anormale, et il est absolument impossible d'identifier ses branches. Tout se passe comme s'il existait un tronc des ascendantes anormalement développé, trop étendu en hauteur et dont les ramifications, raides et étirées, évoquent l'aspect d'une branche d'arbre défoliée et qui assurerait l'essentiel de la vascularisation de la partie antérieure de l'hémisphère. L'une des branches de ce tronc, vraisem-

blement la rolandique, est interrompue sous forme d'un curieux pointillé au-delà duquel la vascularisation terminale de ce vaisseau semble assurée par une branche corticale externe de la cérébrale postérieure : celle-ci paraît prendre en charge la partie terminale de cette artère, sans inversion du courant circulatoire. Ainsi, est réalisée une sorte de pont cortical entre les deux systèmes. Plus en arrière, une autre branche corticale de la cérébrale postérieure, plus grêle, paraît réaliser une autre communication en prenant en charge l'artère pariétale postérieure.

- 7 - De petits amas vasculaires, à la limite de la visibilité, siègent sur le territoire postérieur de l'hémisphère. Ils prennent de profil un aspect en touffe d'herbe, et de face en grains de plomb, conséquence vraisemblable de leurs tortuosités excessives.
- 8 - Il n'y a pas d'injection de la cérébrale antérieure. Mais on ne saurait parler d'exclusion circulatoire avant l'opacification contro-latérale.
- 9 - Une branche de la carotide externe retient l'attention : l'occipitale. Cette artère en effet, est interrompue par une formation vasculaire pelotonnée rappelant celle que nous avons décrite à la terminaison du siphon, et qui ici est appendue au-dessous de l'écaille occipitale.
- 10 - A aucun moment de l'angiographie n'a été remarqué de shunt veineux. Le territoire veineux profond est normal.

ARTERIOGRAPHIE CAROTIDIENNE GAUCHE.

De ce côté l'aspect est tout aussi anormal, quoique légèrement différent.



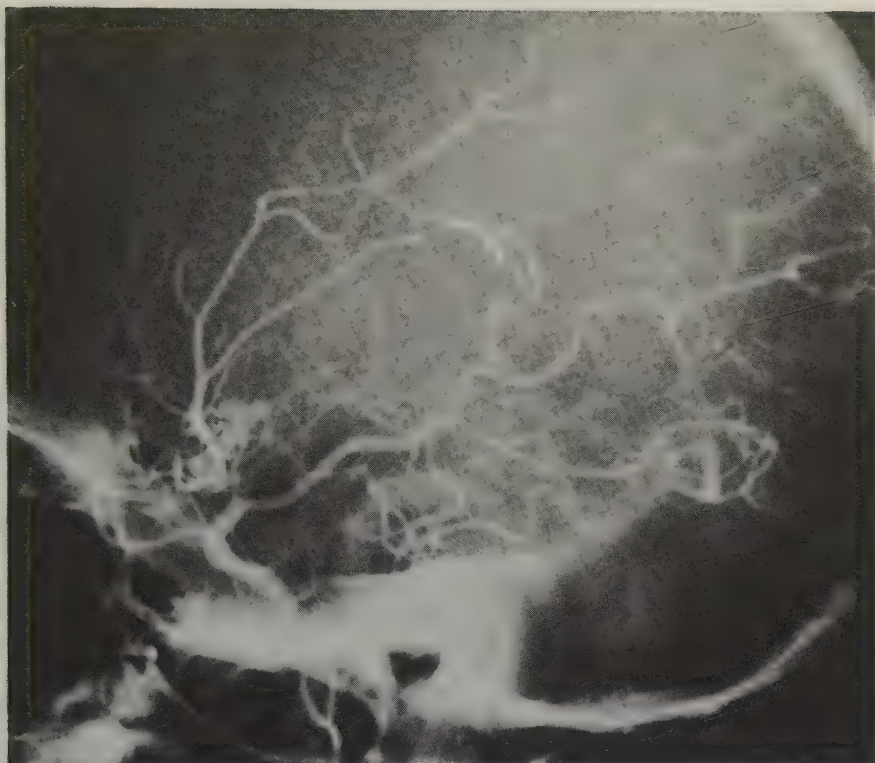
MAR...Khaled.Artériographie carotidienne droite.

Sténose carotidienne supra-clinoïdienne et image en point d'interrogation de la terminaison de la carotide interne, se résolvant dans une formation artérielle angiomateuse.



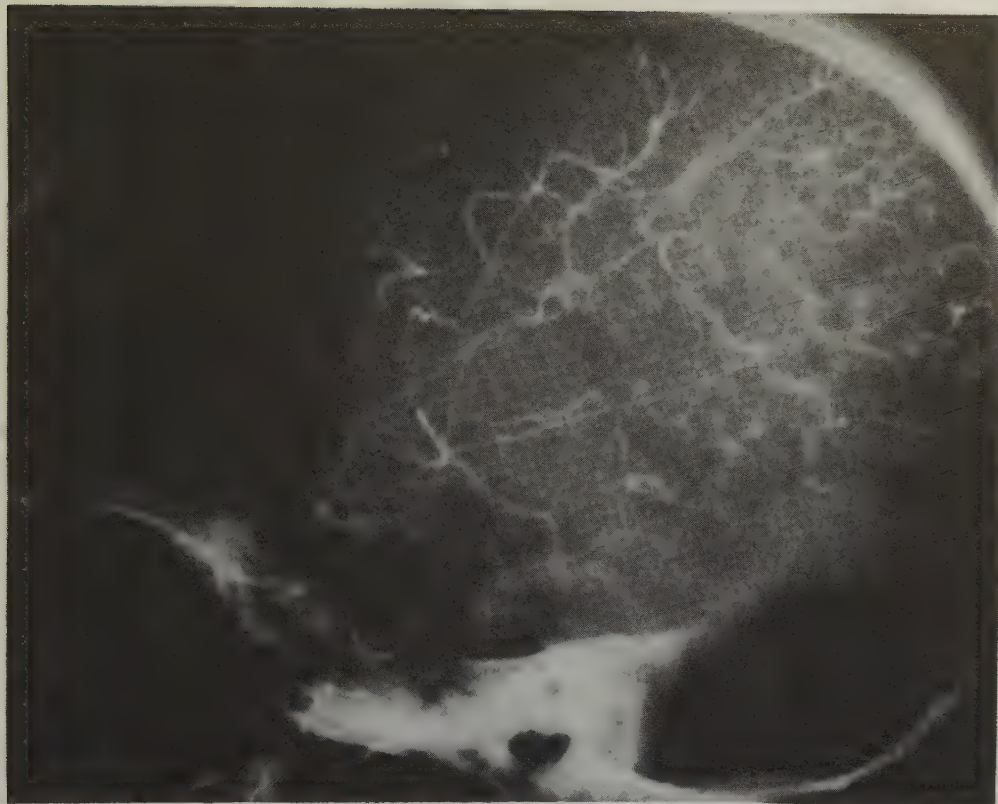
MAR...Khaled.Artériographie carotidienne droite.

Aspect global des anomalies artérielles.La carotide interne se jette dans le réseau angiomateux de la base, d'où paraît sortir la sylvienne et le tronc des ascendantes.Prise en charge de la rolandique par un pont cortical né de la cérébrale postérieure.



MAR...Khaled.Artériographie carotidienne droite.

La communicante postérieure prolonge à plein canal la carotide interne.Important retard dans la circulation sylvienne,la cérébrale moyenne semblant émerger du réseau angiomateux de la base.Gros tronc des ascendantes,et interruption en pointillé d'une de ses branches. Pont cortical entre les branches de la sylvienne et de la cérébrale postérieure.Absence d'injection cérébrale antérieure. Petite formation angiomateuse sous-occipitale.



MAR...Khaled.Arteriographie carotidienne droite.

Ralentissement circulatoire sylvien.Tronc des ascendantes anormalement développé,en arbre mort.Absence d'occlusion artérielle périphérique



MAR...Khaled.Artériographie carotidienne droite.

La carotide interne est normale dans sa portion cervicale.
Sténose à l'origine de la sylvienne.Très net asynchronisme
entre les opacifications des artères cérébrales moyenne
et postérieure.



MAR...Khaled.Artériographie carotidienne droite.

Absence d'injection cérébrale antérieure.

Tortuosités excessives de rameaux artériels venant de la cérébrale postérieure,et images de "ponts" corticaux entre le territoire de cette artère et celui de la sylvienne.

- 1 - La carotide interne est d'un bon calibre jusqu'au siphon, où l'on retrouve une solution de continuité comme à droite.
- 2 - La cérébrale postérieure paraît prolonger aussi la carotide interne, presque à plein canal.
- 3 - L'ophtalmique est plus grosse et dessine un peloton intra-orbitaire net d'où s'échappe en avant un rameau méningé. Surtout, de ce peloton sortent plusieurs rameaux à trajet antéro-postérieur qui réalisent un pont entre l'ophtalmique et le tronc des ascendantes.
- 4 - Comme à droite, le groupe sylvien paraît formé essentiellement par un tronc des ascendantes anormalement développé. Celui-ci semble donc essentiellement injecté par les rameaux venant du peloton orbitaire.
- 5 - Il existe là encore un asynchronisme entre la circulation cérébrale postérieure et cérébrale moyenne.
- 6 - La choroïdienne antérieure naît de la partie terminale du siphon, immédiatement en amont de la solution de continuité.
- 7 - Comme à droite, la cérébrale postérieure présente des rameaux corticaux "en pont" qui prennent en charge certains éléments distaux du système sylvien. Ceux-ci semblent plus nombreux et plus tortueux que de l'autre côté. Les branches du tronc des ascendantes sont elles aussi plus nombreuses et l'une d'elle a un trajet initial extrêmement contourné, en tire-bouchon.
- 8 - Fait remarquable, il n'y a pas à gauche plus qu'à droite d'opacification de la cérébrale antérieure. Il faut souligner cependant qu'il n'existe pas de vide vasculaire antérieur sur les clichés de temps intermédiaires, bien qu'aucune injection à contre-courant n'opacifie de réseaux que l'on pourrait rapporter au système cérébral antérieur.
- 9 - Les branches de la carotide externe sont normales. En

particulier, il n'y a pas de peloton vasculaire traversé par l'occipitale.

10 - Il n'existe pas de shunt veineux, et le territoire veineux profond est lui aussi normal.

EVOLUTION.

En janvier 1969, l'enfant doit être à nouveau hospitalisé en raison de troubles de la déglutition qui ont amené une déshydratation importante et un état semi-comateux. Après réanimation, l'examen ne montre guère d'aggravation neurologique par rapport à l'hospitalisation précédente. La conscience est normale ainsi que la marche ; il existe un déficit moteur des membres supérieurs, total et symétrique, une diplégie faciale prédominant sur le facial inférieur, une paralysie du V, une abolition des réflexes nauséux et vélo-palatin. Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs, les cutanés plantaires en extension des deux côtés. Par contre, on remarque un retard important du développement psycho-moteur. L'enfant est incapable d'articuler le moindre mot. Les tests de développement objectivent un Q.I. aux environs de 4 ans pour un âge réel de 6 ans 7/12. L'examen confirme un retard staturo-pondéral net : Khâled mesure 98cm, pèse 13,500kg, son P.C. est de 52cm. Le bilan biologique et les dosages endocriniens sont normaux.

EN RESUME.

Il s'agit d'un enfant qui, depuis l'âge de 4 ans, a présenté plusieurs épisodes déficitaires à bascule, peu régressifs, au décours de rhino-pharyngites. Le tableau s'est complété d'un accident hypotonique global et d'un retard intellectuel. Le L.C.R. est normal ainsi que les examens biologiques. Une encéphalographie gazeuse a montré l'existence d'une atrophie sous-corticale. L'artériographie faite à l'âge de 5 ans 1/2 a révélé une sténose serrée, haute, des deux carotides internes dans leur portion supra-

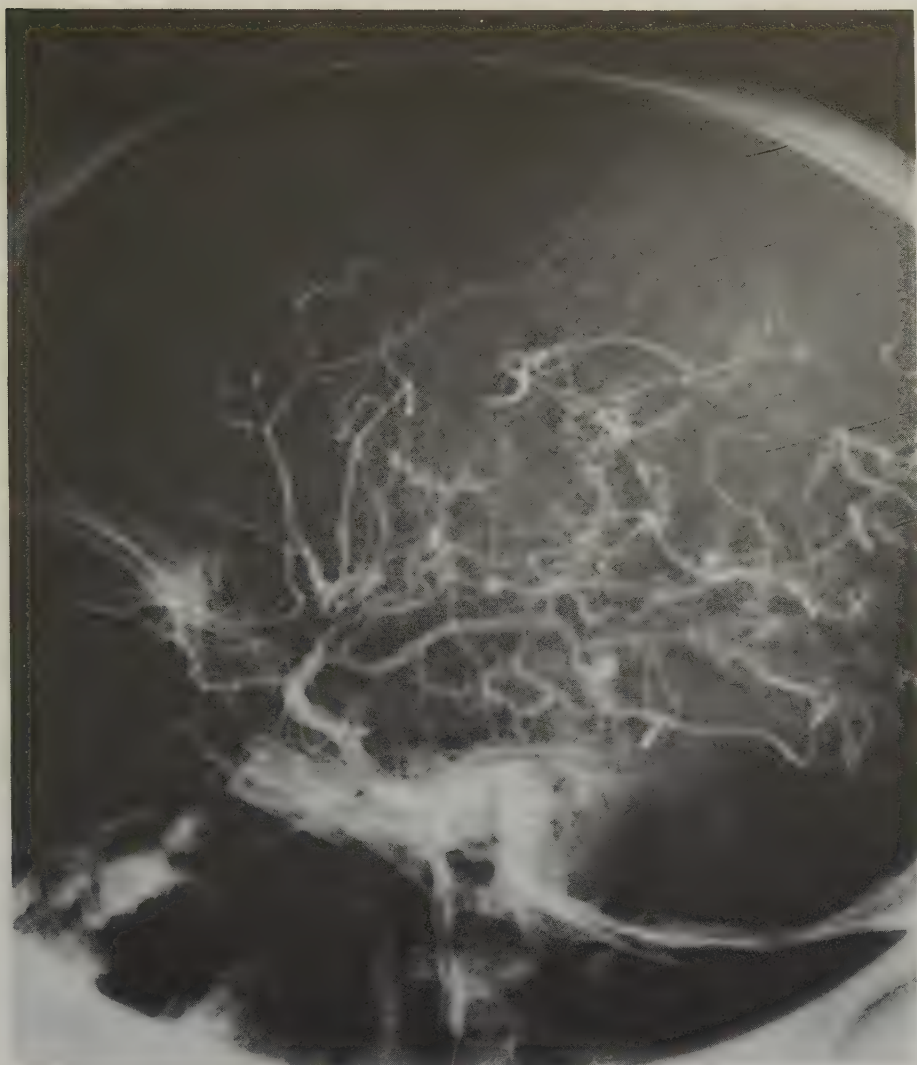


MAR...Khaled.Artériographie carotidienne gauche.

Solution de continuité entre la terminaison carotidienne
et le segment M1 de la sylvienne.Grosse artère cérébrale
postérieure.

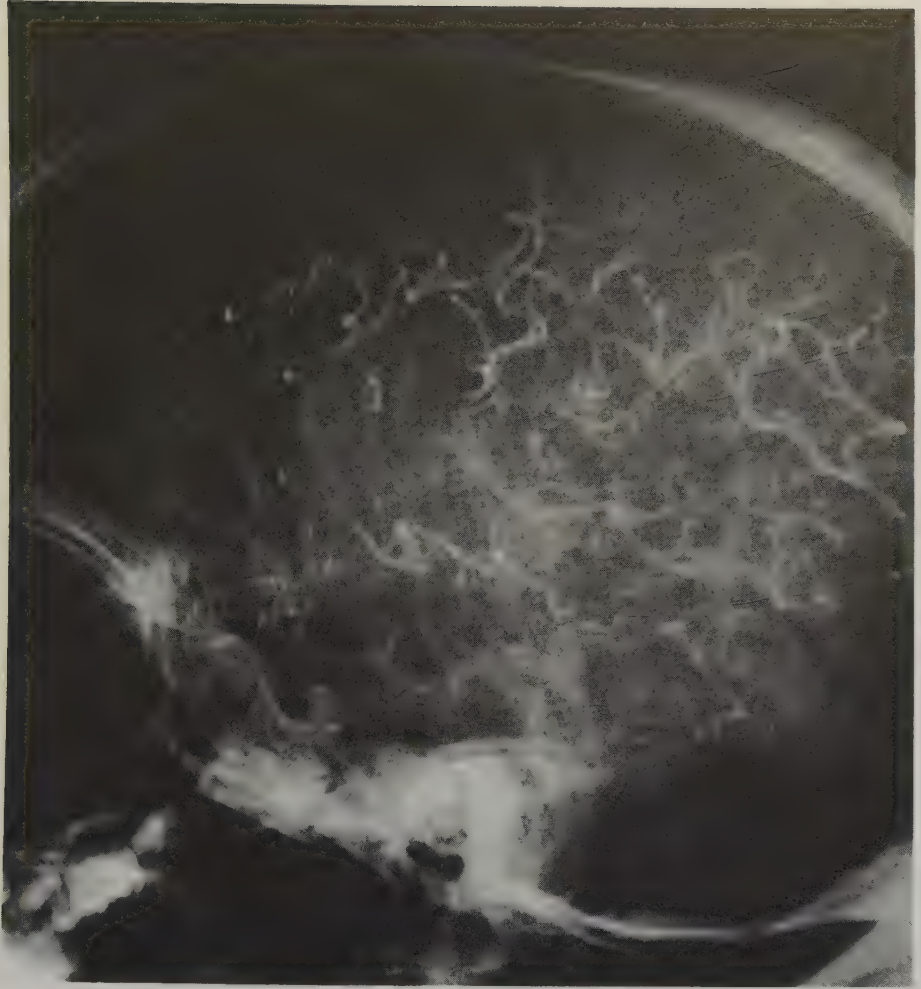


MAR...Khaled.Artériographie carotidienne gauche.
Absence d'opacification cérébrale antérieure.
Nombreuses branches perforantes trop bien vues.
Aspect tortueux de très nombreux ponts corticaux.



MAR...Khaled.Artériographie carotidienne gauche.

Grosse cérébrale postérieure et solution de continuité à la terminaison carotidienne.Grosse ophtalmique et petit peloton vasculaire artériel intra-orbitaire. Volumineux tronc des ascendantes surtout injecté à partir de vaisseaux qui viennent du peloton orbitaire. Nombreux "ponts" corticaux,tortueux entre les territoires sylvien et cérébral postérieur.Absence de cérébrale antérieure.



MAR...Khaled.Artériographie carotidienne gauche.

Important retard circulatoire sylvien.

Absence de réinjection de vaisseaux dépendant de la
cérébrale antérieure.

clinoïdienne. A droite, la carotide se termine dans un réseau angiomateux. Des deux côtés, la sténose déborde sur l'origine de la sylvienne et il n'y a pas d'injection des cérébrales antérieures, bien que l'on ne note aucun vide vasculaire dans leur territoire.

La sténose carotidienne entraîne un retard circulatoire bilatéral, mais plus marqué à droite, avec une prise en charge du segment distal de certaines terminales de la sylvienne par des rameaux corticaux de la cérébrale postérieure, qui présentent des tortuosités inhabituelles.

Il n'y a pas d'occlusion des segments distaux artériels.

A gauche, existe un peloton vasculaire intra-orbitaire tandis qu'à droite un autre peloton se remarque sur le trajet de l'occipitale.

Enfin, la dysharmonie de la distribution artérielle rend très délicate l'identification précise des vaisseaux opacifiés, surtout en ce qui concerne la distribution cérébrale moyenne.

Nous ne possédons pas d'artériographie vertébrale, et ceci ne nous permet pas de préjuger d'une éventuelle anomalie basilaire, malgré l'injection remarquable des deux cérébrales postérieures par voie carotidienne.

OBSERVATION N° 2 (Service du Professeur ROSSIER. Hôpital Saint-Vincent-de-Paul).

L'enfant ROU... Michèle est née le 5 avril 1967. Elle est hospitalisée le 28 novembre 1970 pour une hémiparésie gauche.

Il s'agit d'une petite fille née à terme, après une grossesse et un accouchement normaux, porteuse d'une coarctation aortique bien tolérée.

Trois jours avant l'hospitalisation, les parents remarquent qu'elle est fatiguée et dort beaucoup. Le 27 novembre 1970, apparaît brutalement une faiblesse de la main gauche, et la démarche est titubante. Tout rentre dans l'ordre en 10 minutes, cependant que l'on note une élévation thermique à 38°. Elle est alors adressée à Saint-Vincent-de-Paul avec une suspicion de maladie d'Osler. A l'arrivée, il existe une discrète paralysie faciale gauche. Le lendemain, les réflexes ostéo-tendineux sont plus vifs à gauche qu'à droite, les cutanés plantaires sont en flexion, les paires crâniennes sont normales ; il n'y a pas de signe méningé. L'examen somatique est normal, hormis les signes connus de coarctation. Toutefois, on est frappé par un épisode dysarthrique transitoire, très rapidement résolutif.

L'étude des antécédents familiaux de l'enfant n'est pas contributive.

Les examens biologiques habituels sont normaux, ainsi que les radiographies simples du crâne (Dr. SAUVEGRAIN).

Une semaine plus tard, on remarque une hémiparésie droite prédominant au membre supérieur. C'est dans ces conditions qu'est décidée une angiographie carotidienne bilatérale, réalisée par le Docteur BENACERRAF (Hôpital des Enfants-Malades, Service du Pr. LEFEBVRE).

ARTERIOGRAPHIE CAROTIDIENNE DROITE.

La carotide interne, de son origine jusqu'à la communicante postérieure est de bon calibre. L'ophtalmique est normalement injectée.

Juste en regard de la communicante postérieure, il existe une sténose carotidienne qui englobe d'ailleurs l'origine de cette collatérale. Par contre, la cérébrale postérieure est normale.



ROU...Michèle. Artériographie carotidienne droite.

Sténose de la carotide interne immédiatement en aval de la communicante postérieure. Sténose à l'origine de celle-ci. Très fin réseau artériel en touffe d'herbe en arrière de la terminaison du siphon.



ROU...Michèle.Artériographie carotidienne droite.
Sténose carotidienne en amont de la bifurcation.
Injection des deux cérébrales antérieures.
Perforantes bien visibles.



ROU...Michèle.Artériographie carotidienne gauche.
Sténose moins serrée mais plus longue de la carotide
interne.Artères perforantes nettement dessinées.
Comme à droite,déroulement de la péri-calleuse.



ROU...Michèle. Artériographie carotidienne gauche.
Très belles artères perforantes.
Aspect raide de la péri-calleuse.

De cette zone rétrécie naît la choroïdienne antérieure.

En aval, la carotide interne reste étroite bien que de profil, son calibre paraisse un peu plus large. Elle injecte la sylvienne et les deux cérébrales antérieures.

De face, les perforantes sont presque trop bien vues. Il n'existe pas de retard circulatoire, ni d'asynchronisme de remplissage des différents territoires.

On est frappé par l'opacification progressive d'un petit réseau artériel très fin, en touffe d'herbe, en arrière de la partie terminale du siphon.

ARTERIOGRAPHIE CAROTIDIENNE GAUCHE.

On retrouve une sténose de la carotide interne à sa terminaison, moins serrée, plus longue et plus régulière qu'à droite.

Comme à droite, les perforantes sont bien visibles. Il n'existe pas de réseau anormal de la base.

Enfin, des deux côtés, on note un aspect trop déroulé de profil et trop raide de face des pericallieuses, qui amène à discuter une discrète dilatation ventriculaire (atrophie cérébrale probable).

EN RESUME.

Enfant de 3 ans 7/12 qui a présenté deux épisodes hémiparétiques à bascule, d'abord gauche puis droit, rapidement régressifs.

L'artériographie carotidienne montre essentiellement une sténose haute de la partie terminale des deux

carotides internes et peut-être un réseau vasculaire fin au-dessus et en arrière de la bifurcation carotidienne droite.

Les examens de laboratoire sont normaux, l'hypothèse d'une maladie d'Osler en raison d'une coarctation aortique a été éliminée.

OBSERVATION N° 3 (Service du Professeur MALLET. Hôpital des Enfants-Malades).

L'enfant THO... Johnny est né le 10 octobre 1968. Malgré une circulaire du cordon, il n'y a pas eu de réanimation néo-natale.

Le développement est normal jusqu'à l'âge de 8 mois. C'est alors qu'apparaissent des accès d'hypertonie, sans crise clonique, s'accompagnant peut-être de perte de connaissance. Il n'y a pas de fièvre et entre les crises, l'enfant est hypotonique.

Il est hospitalisé à Chartres où l'on découvre une hémiplégie droite. L'E.E.G. montre des ondes lentes, prédominant à gauche. Cette hémiplégie régresse et l'enfant est repris par sa famille. A 16 mois, la gêne motrice est minime au membre inférieur, plus marquée au membre supérieur ; le développement paraît se faire normalement.

En mars 1970, nouveaux accès d'hypertonie entre lesquels l'enfant est hypotonique. Ses parents remarquent une diminution de la mobilité du membre supérieur gauche. Hospitalisé à Chartres, des crises tonico-cloniques droites surviennent pendant 24 heures et le petit malade est adressé dans le Service du Professeur MALLET.

A l'hôpital, on observe une hémiplégie droite hypertonique, séquellaire, une hémiplégie gauche flasque,

une hypertonie axiale modérée, une abolition des réflexes nauséux. L'examen somatique est par ailleurs normal, hormis un P.C. de 45,5 (N = 48,5). Les examens biologiques, les radiographies du crâne, le L.C.R. sont normaux.

Fait très particulier, Johny a une soeur, Véronique, qui actuellement présente une arriération mentale importante, des séquelles d'hémiplégie droite et une athétose bilatérale. Un de ses cousins fait des crises convulsives.

L'angiographie cérébrale est faite par le Docteur HASSAN (Hôpital des Enfants-Malades-Service du Pr. LEFEBVRE.)

ARTERIOGRAPHIE CAROTIDIENNE DROITE.

La carotide interne est normale dans son trajet cervical et injecte une ophtalmique de gros calibre, donnant de trop belles collatérales.

La choroïdienne antérieure est étirée.

En aval, la carotide interne présente un léger rétrécissement. Mais le fait majeur est l'existence d'une sténose très serrée de la partie moyenne du segment M1 de la sylvienne. Le segment A1 de la cérébrale antérieure droite est bien injecté, de même que les deux péri-calleuses et la communicante antérieure. Le bouquet sylvien droit paraît nettement moins fourni que normalement.

Fait remarquable, sur les temps tardifs de cette angiographie droite, apparaît une revascularisation à contre-courant du territoire sylvien gauche à partir des collatérales corticales de la péri-calleuse gauche. Ceci fait d'emblée suspecter une sténose carotidienne ou sylvienne contro-latérale.

ARTERIOGRAPHIE CAROTIDIENNE GAUCHE.

En effet, celle-ci révèle, comme à droite, une sténose carotidienne haute et un très important rétrécissement de la portion moyenne du segment M1 de la sylvienne. De même, le bouquet sylvien est assez peu fourni.

DES DEUX COTES, se dessinent progressivement sur les temps artériels de profil, immédiatement en arrière du siphon, un petit réseau artériel formé de vaisseaux très fins, à la limite de la visibilité. Ce réseau est irrégulier, en touffe d'herbe et semble plus net à gauche qu'à droite. La cérébrale moyenne de profil donne l'impression de "sortir" de ce réseau.

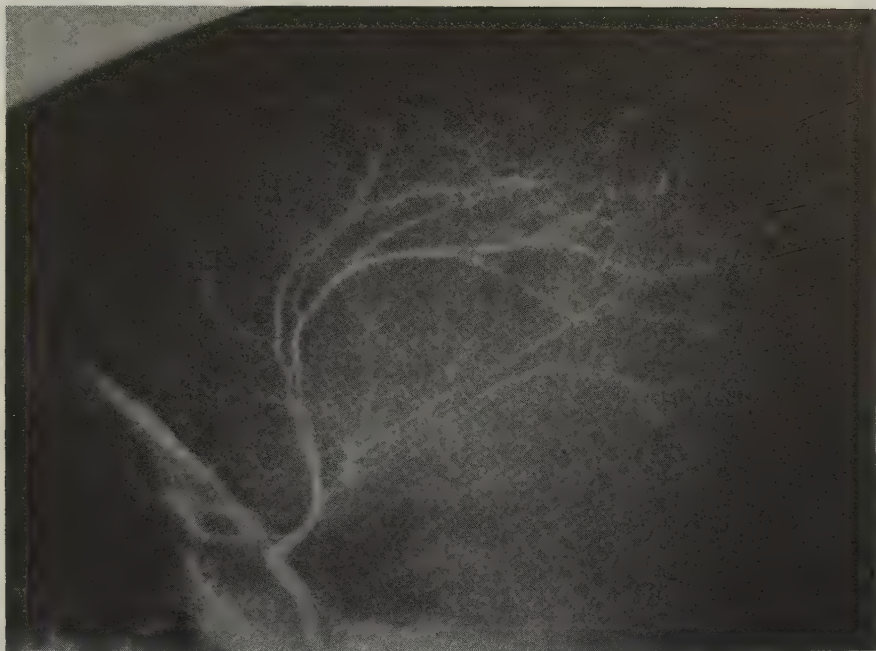
Par ailleurs, il semble bien que l'on puisse affirmer ici l'existence d'une dilatation ventriculaire bilatérale sur l'aspect déroulé de profil et tendu de face des deux péri-calleuses, et le trajet soulevé de profil des sylviennes (atrophie cérébrale).

EVOLUTION.

L'évolution immédiate chez cet enfant va se traduire par le passage à la spasmodicité de l'hémiplégie gauche, et l'augmentation considérable de l'hyper-tonie axiale. L'état de conscience est difficile à apprécier, car Johnny ne parle pas, mais il semble souffrir.

Un syndrome fébrile mal expliqué et transitoire est rapporté à une infection à streptocoque non hémolytique.

Une thrombose de l'artère fémorale droite survient, secondaire à une exploration angiographique pour dépister d'autres anomalies vasculaires : l'enfant est mis sous héparine sans autre incident. La fémorale droite cependant reste non battante.



THO...Johnny.Artériographie carotidienne droite.

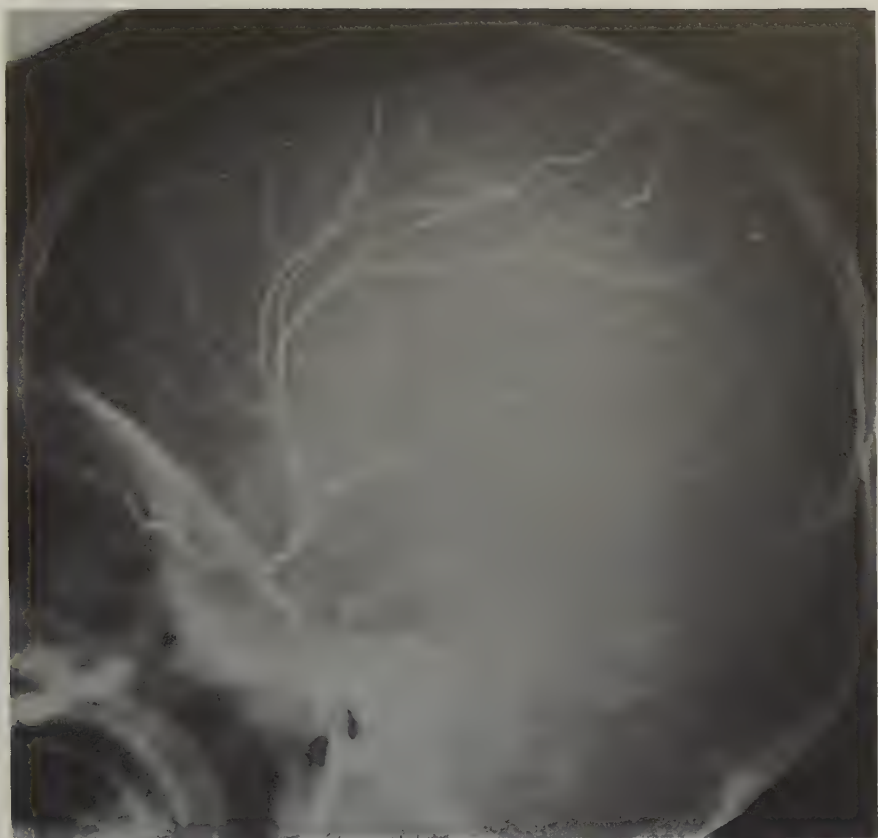
Carotide interne normale dans son segment cervical.
Grosse ophtalmique.Sténose carotidienne en aval de la
choroïdienne antérieure.Le bouquet sylvien est pauvre.
Sténose à l'origine de la cérébrale moyenne.En arrière
du siphon se dessine un fin réseau artériel irrégulier
d'où semble émerger la sylvienne.
Déroulement des artères péri-calleuses.



THO...Johnny.Artériographie carotidienne droite.

Sténose très serrée du segment M1 de la sylvienne.

Vascularisation à contre-courant du territoire sylvien gauche à partir de la péri-calleuse gauche.



THO...Johnny.Artériographie carotidienne gauche.

Sténose de la terminaison carotidienne.Retard circulatoire dans le territoire sylvien et aspect grêle des vaisseaux nés de la cérébrale moyenne.

Petit réseau artériel en arrière de la sténose carotidienne d'où paraît sortir la sylvienne.Déroulement de la péri-calleuse.Grosse ophtalmique.



THO...Johnny.Artériographie carotidienne gauche.
Sténose serrée du segment M1 de la sylvienne.
Sténose modérée du segment A1 de la cérébrale antérieure.Aspect normal de la carotide interne sous-jacente.

Un mois plus tard, surviennent des accès de polypnée inexpliqués, accompagnés de crises hypertoniques et l'enfant meurt.

AUTOPSIE (Professeur Agrégé G. LYON).

L'examen anatomique a montré un ramollissement ischémique étendu, localisé au territoire superficiel de la sylvienne des deux côtés. Le ramollissement droit est manifestement plus récent que le gauche. Les deux artères sylviennes sont très atrophiques, notamment dans leur segment distal et le calibre des cérébrales antérieures est également diminué. L'artère basilaire et les artères cérébrales postérieures sont normales. Il n'existe aucune lésion des parois artérielles examinées, ni de thrombose. L'anomalie majeure est une réduction considérable du diamètre de la lumière et la minceur de la média. La limitante élastique interne est bien visible jusque dans les petites artérioles et paraît même parfois hypertrophiée. L'intima et l'adventive sont normales.

EN RESUME.

Un enfant de 1 an 5/12 fait à l'âge de 8 mois une hémiplégie droite régressive, puis 9 mois plus tard, une hémiplégie gauche. Une de ses soeurs présente une arriération mentale, des séquelles d'hémiplégie droite et une athétose bilatérale.

Les examens biologiques sont normaux.

L'artériographie carotidienne montre une sténose haute des deux carotides internes et surtout un rétrécissement de la portion moyenne du tronc sylvien, ainsi que des cérébrales antérieures.

Un fin réseau artériel irrégulier est visible à gauche, en arrière de la carotide interne.

Il existe une discrète dilatation ventriculaire.

L'enfant meurt. L'examen macroscopique et histologique des artères cérébrales ne montrent que des artères fines, sans lésion dégénérative ni infectieuse, ni thrombotique.

OBSERVATION N° 4. (Service du Professeur MALLET. Observation III de la thèse de ROCAND (55).

THO... Véronique, née le 11 mai 1959 est la soeur de Johnny.

C'est la deuxième enfant, née de parents bien portants. Elle présentait à la naissance une double circulaire du cordon, avec cyanose transitoire. Elle a subi deux traumatismes crâniens sans conséquence immédiate. Enfin, son développement psycho-moteur a été normal jusqu'à l'âge d'un an.

A cet âge, on découvre subitement au réveil de l'enfant, un déficit moteur droit. Température et conscience sont normales. Nous empruntons à ROCAND les données de l'époque.

"A l'examen, la morphologie, l'état de nutrition, le développement sont normaux. L'enfant ne tient plus assise. L'hémiplégie droite est évidente ; il existe une asymétrie nette de la motricité, du tonus et des réflexes. A droite, les membres sont moins mobiles, moins fléchis, plus hypertoniques, la préhension est à peine ébauchée. Il existe une parésie faciale, une hyperréflexivité tendineuse, un signe de Babinski unilatéral droit. Il n'y a pas de raideur. La fontanelle est fermée, le P.C. est de 45cm. La pulsatilité des artères carotidiennes, fémorales, radiales est normale et symétrique. On ne note

pas d'angiome cutané ou muqueux. La T.A. maxima est à 11. L'auscultation cardiaque révèle un souffle continu à renforcement systolique maximum à l'extrémité interne des espaces intercostaux gauches et irradiant vers le cou. Les examens de F.O., les radiographies du crâne et du thorax sont normaux ; l'E.E.G. un peu moins ample et moins actif à gauche".

Une ventriculographie (Docteur KLEIN-Docteur FAURE) découvre un cerveau non tendu, un peu de liquide sous-dural. Le ventricule gauche est trouvé facilement, le ventricule droit ne l'est pas. Le liquide ventriculaire est limpide, non tendu. "Il existe une dilatation modérée du ventricule latéral gauche sans aucune autre anomalie du système ventriculaire, y compris les cornes temporales, l'aqueduc et le quatrième ventricule. On note un important passage sous-dural à la convexité et même sous la tente. Au total, atrophie péri-ventriculaire gauche".

Une artériographie cérébrale bilatérale est faite par le Docteur DUMESNIL (Hôpital des Enfants-Malades - Service du Pr. LEFEBVRE).

ARTERIOGRAPHIE CAROTIDIENNE GAUCHE (17 mai 1960).

La carotide interne est normale jusqu'au siphon.

L'ophtalmique est normale.

Le fait important est l'existence d'une sténose de la partie toute terminale de la carotide interne, qui s'étend d'ailleurs sur l'origine du segment sylvien M1 où elle prédomine, et sur le tronc de la cérébrale antérieure.

Immédiatement au-dessous, mais surtout en arrière de la division carotidienne, se dessine un petit peloton vasculaire anormal artériel.

Il existe un asynchronisme dans l'opacification des territoires artériels. C'est ainsi que l'injection du territoire sylvien est plus lente que celle du territoire cérébral antérieur : les portions distales des cérébrales antérieures sont en totalité injectées, mais à des temps différents.

Enfin, les vaisseaux sont à une distance importante de la voûte, aussi bien de face que de profil, et des deux côtés. L'explication peut être fournie par la ventriculographie faite quelques jours auparavant, et qui avait montré l'existence d'une atrophie cérébrale.

ARTERIOGRAPHIE CAROTIDIENNE DROITE (10 juillet 1960).

Les images sont dans l'ensemble moins nettes qu'à gauche.

La carotide interne est normale jusqu'à la naissance de la communicante postérieure.

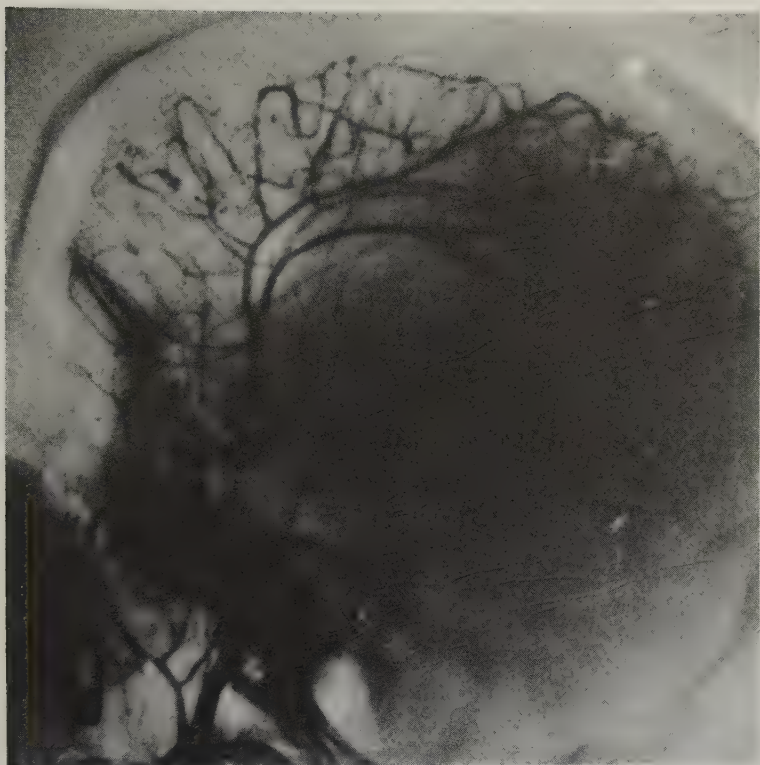
Au-delà, elle présente un petit rétrécissement de son calibre.

On note de face, un rétrécissement du pied du segment A1 de la cérébrale antérieure, tandis que le segment M1 de la sylvienne semble un peu grêle dans sa portion médiane.

On n'injecte aucune formation angiomateuse de ce côté.

De même, on ne remarque pas d'asynchronisme de remplissage des différents territoires.

Comme à gauche, l'aspect déroulé de profil et un peu raide de face de la péricalléuse est vraisemblablement le témoin de l'atrophie cérébrale.



THO... Véronique. Artériographie carotidienne gauche. Sténose de la carotide interne supra-clinoïdienne débordant sur le segment A1 de la cérébrale antérieure et M1 de la sylvienne. Retard circulatoire dans le territoire sylvien dont les branches sont grêles. Petit peloton vasculaire artériel en arrière de la terminaison carotidienne à cheval sur le tronc de la sylvienne (les vaisseaux corticaux sont à distance de la voûte).

EVOLUTION.

Rapidement, l'évolution se fait vers la régression quasi-complète de l'hémiplégie. L'E.E.G. fait le 9 juillet est normal.

Cependant, d'autres épisodes ont probablement fait leur apparition et ont motivé diverses hospitalisations dont il nous manque malheureusement les conclusions. Progressivement s'est révélé un déficit psycho-moteur.

Actuellement, l'enfant souffre de séquelles graves d'hémi-parésie droite. Depuis quelques mois, on assiste à une augmentation des troubles neurologiques objectifs, avec hypertonie permanente de l'hémicorps droit.

EN RESUME.

Une enfant de un an présente une hémiplégie droite de survenue brutale et rapidement régressive, sans cause décelable. Une ventriculographie découvre une atrophie péri-ventriculaire gauche. Une angiographie révèle une sténose bilatérale des carotides internes plus nette à gauche, s'accompagnant de ce côté d'un rétrécissement du pied de la cérébrale antérieure et du segment M1 de la sylvienne ; à droite, existe une sténose plus modérée de la cérébrale antérieure. Un réseau angiomateux artériel s'opacifie en arrière de la terminaison de la carotide interne gauche. L'évolution est marquée par l'apparition d'un retard psycho-moteur avec séquelles spastiques droites, et probablement de récurrences motrices.

OBSERVATION N° 5. (Obligeamment prêtée par le Professeur Agrégé AICARDI)

CHE... Jacqueline est née le 9 septembre 1950 au huitième mois d'une grossesse gémellaire. L'accouchement

s'est normalement déroulé et, bien que la seconde, l'enfant a crié aussitôt.

Son développement psycho-moteur est normal.

Au début du mois de novembre 1951, elle fait une rhino-pharyngite. Le 22 de ce mois, apparaît brutalement une hémiplégie droite d'abord au membre supérieur, puis au membre inférieur. Cet accident est en voie de régression quand le 2 décembre survient une crise convulsive généralisée, sans fièvre.

Hospitalisée dans le Service du Professeur S. THIEFFRY, on remarque que l'enfant ne marche pas ; elle ne se sert pratiquement que de la main gauche, tandis que la préhension est difficile à droite, la main ayant tendance à se fermer en poing. La voûte plantaire droite est plus plate qu'à gauche ; il existe une hypotonie du membre inférieur droit avec hyperextensibilité du groupe antérieur et hyperflexion du pied. Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux et symétriques, un signe de Babinski existe des deux côtés. Le psychisme est normal. On signale en outre un naevus pigmentaire d'une paupière inférieure et quelques gros ganglions jugulo-carotidiens.

Le père de cette enfant a un naevus à la fesse gauche et a présenté des convulsions dans son enfance ; la mère a un angiome dorsal gauche ; le frère jumeau de Jacqueline à 4 angiomes cutanés ; un autre de ses frères est mort à l'âge de 4 ans 1/2 d'une "tumeur intestinale ".

Les examens de laboratoire et l'étude du liquide céphalo-rachidien sont normaux.

Il n'existe pas d'altération du fond d'oeil.



CHE...Jacqueline.Encéphalographie gazeuse.

Dilatation ventriculaire et gros sillons corticaux.

Un E.E.G. découvre un tracé de comitialité, surtout dans les régions frontales, et à peu près symétrique.

Une encéphalographie gazeuse objective une dilatation ventriculaire avec de gros sillons. Nous ne disposons que d'un seul cliché par côté de l'artériographie réalisée par le Docteur PEREZ (Hôpital des Enfants-Malades. Service du Pr. LEFEBVRE).

ARTERIOGRAPHIE CAROTIDIENNE DROITE.

La carotide interne est normale jusqu'au siphon, d'où nait une grosse ophtalmique.

En aval, la carotide interne se termine rapidement en bec de flûte et injecte faiblement un petit peloton artériel d'où semble émerger l'artère sylvienne. Celle-ci, faiblement opacifiée, présente un calibre normal en aval du peloton. On discerne à peine quelques rameaux ascendants.

Une solution de continuité importante existe entre la terminaison en bec de flûte du siphon et la cérébrale antérieure. Celle-ci paraît injectée à partir de l'ophtalmique par l'intermédiaire de rameaux récurrents antéro-postérieurs qui viennent du peloton vasculaire intra-orbitaire.

Toute étude dynamique est impossible, mais il existe cependant une opacification plus précoce et plus importante des rameaux de la cérébrale antérieure que de ceux venant de la sylvienne.

ARTERIOGRAPHIE CAROTIDIENNE GAUCHE.

La carotide interne est normale jusqu'au siphon.

L'ophtalmique est très volumineuse.

La cérébrale postérieure, comme dans notre première observation, paraît continuer à plein canal la carotide interne.

Une solution de continuité existe entre le siphon et la cérébrale antérieure, immédiatement après l'origine de la choroïdienne antérieure.

La cérébrale antérieure semble injectée par des vaisseaux venant de l'orbite, comme du côté opposé.

La sylvienne paraît naître au-dessous de la solution de continuité et "sortir" d'un peloton vasculaire irrégulier dont l'image se projette immédiatement au-dessus de la communicante postérieure.

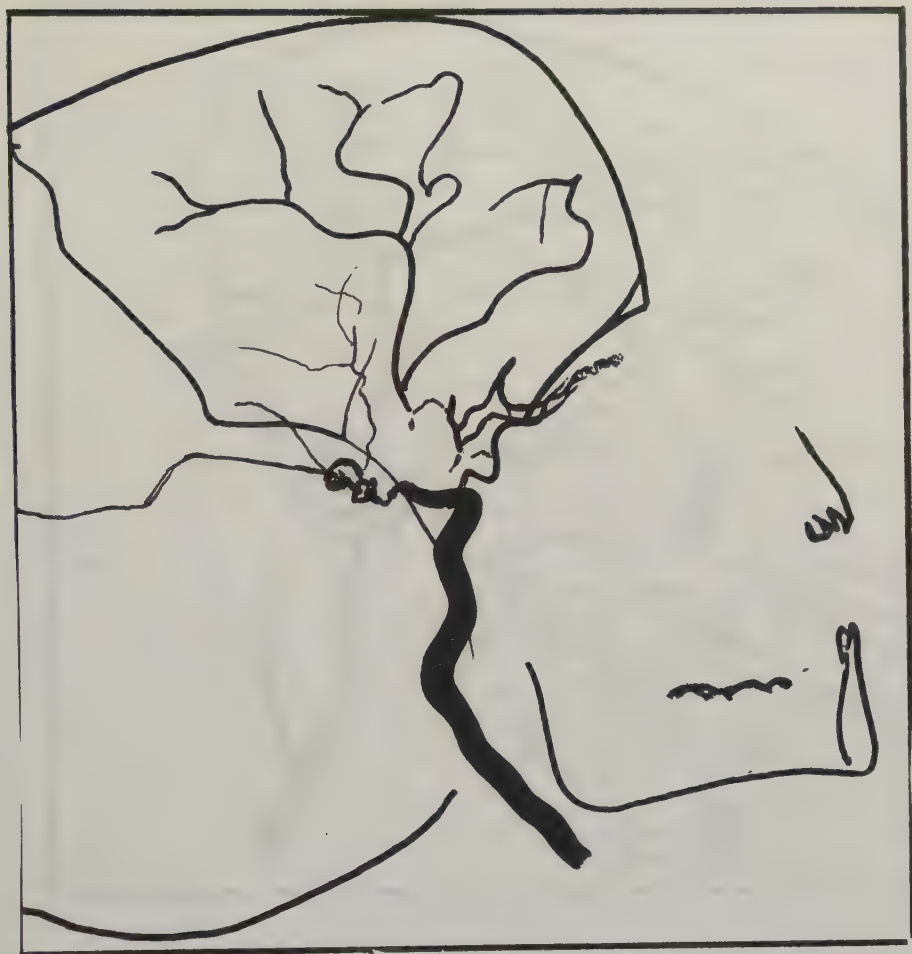
Il existe un troisième peloton vasculaire, plus volumineux que les autres, formé par un réseau de fins vaisseaux, situé en arrière, où il semble réunir péri-calleuse et cérébrale postérieure.

EVOLUTION.

Progressivement, l'hémiplégie s'améliore. Mais en 1952, le parents signalent de fréquentes absences. Puis, en 1953, apparaissent des crises convulsives.

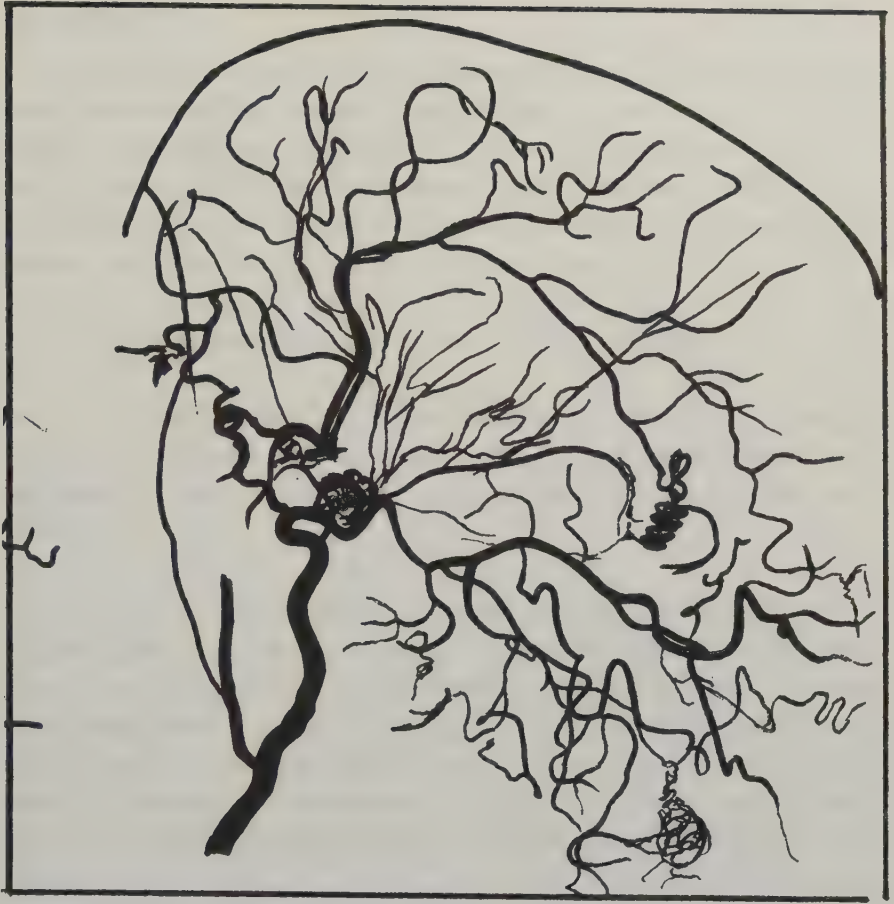
En 1954, les crises comitiales sont de plus en plus fréquentes, pratiquement non contrôlées par le traitement et l'enfant devient agressive. L'oligophrénie (non chiffrée) devient nette.

En 1966, le retard mental est considérable : l'enfant ne parle que quelques mots et présente des séquelles motrices droites. Cette jeune malade est en outre instable et très agitée.



CHE... Jacqueline. Calque de l'artériographie carotidienne droite.

Terminaison en bec de flûte de la carotide interne. Injection d'un petit peloton artériel d'où semble émerger l'artère sylvienne. Injection de la cérébrale antérieure par les rameaux récurrents venus d'un peloton vasculaire intra-orbitaire.



CHE... Jacqueline. Calque de l'artériographie carotidienne gauche.

Grosse ophtalmique. Injection des deux cérébrales antérieures par des vaisseaux venant de l'orbite. Solution de continuité à la terminaison carotidienne. La sylvienne paraît sortir d'un peloton vasculaire irrégulier dont l'image est au-dessus de la communicante postérieure. D'autres pelotons se situent dans les régions postérieures et forment des ponts corticaux. Aspect gracieux des ascendantes.

EN RESUME.

Une enfant de 16 mois fait quelques semaines après une rhino-pharyngite une hémiplégie droite, suivie d'une crise convulsive généralisée. C'est la jumelle d'un garçon bien portant qui présente, lui, plusieurs angiomes cutanées. Son père a présenté des convulsions dans l'enfance, sa mère a elle aussi un angiome cutané.

Les examens de laboratoire sont normaux.

Il existe une atrophie cérébrale marquée. L'évolution est dominée par un important retard psycho-moteur, et des crises convulsives mal contrôlées par le traitement.

Une artériographie carotidienne faite en 1952 a révélé une sténose bilatérale des carotides internes dans leur portion supra-clinoïdienne. L'injection des cérébrales antérieures semble se faire à partir de grosses ophtalmiques. Plus marquées à gauche, des images angiomateuses se dessinent, notamment à la terminaison carotidienne : de celles-ci paraissent émerger les artères sylviennes.

L'analyse de ces observations offre de nombreux points communs.

1°) CLINIQUEMENT.

Cinq enfants, deux garçons et trois filles dont l'âge s'étale entre 8 mois et 3 ans 7/12, présentent un accident hémiparétique plus ou moins marqué rapidement résolutif.

Secondairement et dans un délai variable, hormis les observations n° 4 et 5 pour lesquelles nous

manquons de détail, un autre épisode déficitaire controlatéral survient.

D'autres symptômes accompagnent ces accidents moteurs : dysarthrie, atteinte des nerfs crâniens, hypertension axiale, convulsions.

Ces signes se dévoilent spontanément ou, comme dans notre observation n° 1, à l'occasion de rhinopharyngites à répétition. L'examen découvre chez l'une une coarctation aortique (obs. 2), notre cas n° 3 a un périmètre crânien trop petit pour son âge (- 2DS). Deux enfants (obs. 3 et 4) sont frère et soeur. Dans les antécédents pathologiques, on remarque une naissance avec circulaire du cordon chez deux malades (obs. 3 et 4), dont l'un a présenté une cyanose néo-natale transitoire et a subi deux traumatismes crâniens sans conséquence immédiate ; un cousin de ces enfants présente des crises convulsives. Le père de notre dernier malade a convulsé dans l'enfance, sa mère et un de ses frères ont des angiomes cutanés.

Les examens biologiques étaient dans les limites de la normale sauf dans notre premier cas où il existait une hyperleucocytose avec polynucléose probablement due aux épisodes infectieux O.R.L., et dans notre seconde observation (augmentation des β -lipoprotéiniques).

L'E.E.G. a révélé des ondes lentes bilatérales, sans signe de localisation, ou un tracé de comitialité (n°5).

Les radiographies simples du crâne n'ont jamais objectivé d'asymétrie, ni de réaction hyperostotante, comme l'on en a décrit dans les séquelles d'hémiplégie infantile. On ne remarque non plus aucun sillon vasculaire anormal, ni de calcification intra-crânienne.

Une dilatation ventriculaire est prouvée chez trois enfants ; elle est probable dans nos deux autres cas.

2°) RADIOLOGIQUEMENT.

Les images artériographiques obtenues quelques temps après (obs. 2, 4 et 5) ou à distance (obs. 1 et 3) de l'épisode inaugural, présentent une même anomalie : la sténose haute des carotides internes au niveau de leur bifurcation, débordant selon les cas sur les artères cérébrales antérieures, moyennes ou postérieure. Il s'y associe une image angiomateuse artérielle, particulièrement spectaculaire chez notre premier malade. Parmi les principales autres anomalies, nous rappellerons le retard circulatoire et l'asynchronisme de la progression du flux vasculaire dans les différents territoires, la prise en charge distale de certains rameaux périphériques par des branches corticales d'une artère cérébrale adjacente, l'aspect habituellement tortueux des vaisseaux effectuant cette prise en charge, l'absence d'occlusion artérielle périphérique. Enfin, on remarque d'autres pelotons angiomateux, occipital (obs. 1), ou orbitaire (obs. 1 et 2), de grosses artères ophtalmiques (obs. 2 et 5), des perforantes souvent trop belles.

3°) EVOLUTION.

L'évolution tardive chez trois de ces enfants est dominée par l'existence de séquelles motrices plus ou moins nettes et un retard psycho-moteur (obs. 1, 4 et 5). L'un se porte bien et n'a que peu de troubles moteurs (obs. 2) ; un autre est mort (obs. 3). Les constatations anatomiques chez ce dernier sont très proches de celles rapportées par les auteurs japonais, TAVERAS et VUIA.

4°) SYNTHESE.

Ces cinq observations sont donc voisines et assez superposables à celles décrites dans la littérature sous le nom de maladie artérielle occlusive des artères cérébrales ou maladie de NISHIMOTO (moyamoya).

En effet, KUDO (38) définit trois critères :

- L'occlusion carotidienne est bilatérale et intra-crânienne.
- absence de remplissage du cercle de Willis.
- étiologie inconnue.

Si tous nos cas respectent la première condition, l'absence d'injection vertébrale ne nous permet évidemment pas de préjuger de l'état exact du polygone de Willis. (Nous remarquerons cependant que nous avons fréquemment opacifié la cérébrale postérieure et que le cas n° 2 semble montrer un rétrécissement à l'origine de la communicante postérieure : chez lui, un curieux remplissage du tronc basilaire s'effectue à contre-courant lors de l'artériographie carotidienne gauche). Et, comme le souligne KUDO (38, 39) des stades précoces de cette maladie peuvent exister, qui montrent une occlusion incomplète ou partielle du polygone artériel de la base.

Nous n'avons trouvé aucun exemple pathologique autre que moyamoya qui explique la symptomatologie clinique et les signes angiographiques rencontrés. Certes, notre premier malade fait des affections rhino-pharyngées à répétition, mais aucune occlusion vasculaire embolique n'est démontrée.

Ces cinq observations sont à rapprocher du premier groupe, défini par SOLOMON (59), de maladie vasculaire occlusive cérébrale.

Ces arguments nous incitent à les considérer comme de nouveaux cas de moyamoya. Si l'on adopte le schéma angiographique de SUZUKI, on peut les classer par stade en comparant les côtés droit et gauche, le signe (+) indiquant le côté où les lésions prédominent.

	DROIT	GAUCHE
OBSERVATION 1	3	2
OBSERVATION 2	1 (+)	1
OBSERVATION 3	1	1 (+)
OBSERVATION 4	1	1 (+)
OBSERVATION 5	2	3

M O Y A M O Y A

ETUDE CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE.

TERRAIN.

C'est une maladie du sujet jeune. Ainsi NISHIMOTO (52) trouve 73 cas chez des sujets de moins de 20 ans sur 96 malades : 56 concernent des enfants au-dessous de 10 ans. Cette répartition est également constatée par SUZUKI (62) qui rapporte 20 observations dont 12 sont des sujets de moins de 20 ans et 11 des enfants entre 1 et 15 ans. KUDO (38) analyse 12 exemples de cette affection : 50 % concernent des patients au-dessous de 20 ans.

Des 10 malades de TAVERAS (65), 5 ont moins de 20 ans et 4 moins de 10 ans. Les autres publications américaines, portant sur des cas épars, sont peut-être tout aussi significatives. Sans faire état des observations d'AUSTIN (10) et de SMITH (60) qui prêtent à discussion, la communication de SILVERSTEIN (57) concerne une femme de 29 ans, celle de WALLACE (69) un garçon de 6 ans, celles de SOLOMON (61) des enfants de moins de 11 ans, celle de WEIDNER (70) une femme de 31 ans.

Les observations européennes représentent pour moitié des sujets de moins de 20 ans (55, 58), pour moitié au-delà (35, 68). Nous incluons sous réserve les observations de ARNOULD et Coll. (9).

C'est donc une affection du sujet jeune, prédominant dans les deux premières décades de la vie dans plus de 50 % des cas.

SEXE.

Les 146 cas colligés par KUDO (39) font état d'une nette prépondérance féminine. Cet auteur trouve une proportion de 85 femmes pour 61 hommes. NISHIMOTO (52) rapporte 55 cas féminins contre 41 masculins.

Les proportions sont encore plus fortes pour SUZUKI et TAKAKU (62) et pour KUDO (38) : respectivement 75 % et 60 % des sujets sont de sexe féminin.

60 % des publications américaines concernent des femmes ou des petites filles (43.57.61.65.69.70).

Les rapports européens vont un peu à l'encontre de cette répartition : mais ils sont beaucoup plus rares. SIMON (58) cite l'histoire d'un garçon de 10 ans 6/12, JULIEN (35) celle d'une femme de 26 ans, VUIA (68) celle d'un homme de 44 ans.

	TOTAL	0. 10	11.20	21.30	>31	RAPPORT
NISHIMOTO	M 96	25	4	7	5	41
	F	31	13	4	7	55
SUZUKI	M 20	3		2		5
	F	3	6	1	5	15
KUDO	M 10	2		2	1	5
	F	2	2		3	7
TAVERAS	M 10			1	2	3
	F	4	1		2	7
EUROPE	M 5	2				2
	F			1	2	3
TOTAL	141	98		43		

RACE.

Il est incontestable que la grande majorité des personnes atteintes sont japonaises. Depuis quelques années cependant, les publications font état d'une diffusion de la maladie à d'autres catégories ethniques.

Sur 10 observations de TAVERAS, un malade est de souche japonaise, l'un est originaire de Haïti, l'un est un Noir américain, les sept autres sont des Blancs américains.

Les malades de WALLACE et de SILVERSTEIN sont de race blanche, comme 4 des cas de SOLOMON dont l'un est d'ascendance italienne, l'autre scandinave et deux de souche américaine, le dernier étant originaire de Haïti.

Notre observation est celle d'un patient d'origine tunisienne. Celles de SIMON et de JULIEN, ainsi que 4 des 5 cas que nous rapportons plus haut sont français.

L'absence de précision ethnique est évidemment un handicap, mais on peut raisonnablement penser que les illustrations publiées par KRAYENBÜHL (37) et par GERLACH (28) concernent des enfants de souche européenne.

Nous rapporterons ici les malades de LEEDS et de WEIDNER, bien que de souche japonaise, qui sont sans doute les premières publications américaines concernant cette maladie. Elles ont l'intérêt de montrer que, si l'affection est plus fréquente au Japon, ce n'est que probablement pas dû à un facteur purement géographique.

Il s'agit donc d'une pathologie touchant surtout la race nippone, mais en fait **ubiquitaire** et peut-être moins rare qu'on ne le pense.

ANTECEDENTS FAMILIAUX.

Les auteurs japonais, notamment SUZUKI (62), remarquent que dans un certain nombre de cas, des accidents, mis sur le compte d'une hypertension artérielle, peuvent être retrouvés chez les collatéraux ou ascendants.

Parmi les malades de KUDO (38) le frère d'un malade présente des convulsions. NISHIMOTO (52) et SUZUKI (62) notent l'existence de cas familiaux. Ce dernier signale en outre la découverte d'une péri-artérite noueuse chez le cousin d'un de ses patients.

La littérature américaine ne fournit pas d'exemple où l'histoire familiale soit contributive.

ARNOULD (9) rapporte deux cas d'angiomatose carotidienne. Une femme de 37 ans a deux enfants atteints d'une débilité mentale légère. Il n'existe pas de comitialité familiale. Nous avons pu retrouver la malade de ROCAND (55) : un de ses frères, atteint d'une maladie occlusive multiple des artères cérébrales, est récemment décédé.

Il ne semble donc pas que l'étude des antécédents familiaux fournisse quelque aide dans le diagnostic de la maladie. Ils posent néanmoins d'intéressants problèmes pathogéniques, notamment en ce qui concerne les cas observés dans la même fratrie.

ANTECEDENTS PERSONNELS.

La question se pose toujours de savoir s'il existe ou non un lien entre la maladie et le passé pathologique du sujet. Les opinions divergent à cet égard, et un fossé se creuse entre les adultes et les enfants : on connaît, chez ces derniers, la fréquence des infections cervicales ou rhino-pharyngées et l'attention portée au moindre traumatisme. Or tout se passe comme si l'adulte

décompensait brutalement un état vasculaire précaire ; l'enfant, au contraire, inaugure progressivement son affection et il n'est pas rare de retrouver dans les jours, les semaines ou les mois précédents, un fait pathologique.

Pour KUDO (38.39.40), rien n'explique la venue de l'épisode inaugural. Il remarque cependant que les enfants qu'il a observés, ont une tension artérielle peut-être un peu élevée pour leur âge, et que d'autre part, deux présentèrent une fièvre inexpliquée avant le début de l'affection. SUZUKI (62) note chez 10 malades des affections cervicales ou O.R.L. à répétition, et trois fois un traumatisme crânien : seules deux personnes sur 20 ne présentaient pas d'antécédent contributif.

L'étude des publications occidentales nous a permis de découvrir chez 4 malades, une pneumopathie sévère (9.43.65), ou une infection rhino-pharyngée à répétition (57). Dans trois autres cas, il existait un traumatisme crânien (58.65) : chez l'un d'eux, il s'agissait d'une irradiation et d'une intervention chirurgicale pour un hémangiome de l'hémi-face droite.

Une jeune fille de 16 ans était porteuse d'une insuffisance aortique rhumatismale (65), une femme de 37 ans avait une tuberculose pulmonaire (9)

Un des malades d'ARNOULD est atteint d'une acrocéphalosyndactylie d'Apert.

Ainsi voit-on se dessiner certains des problèmes nosologiques qui entourent la maladie. Est-elle primitive ou secondaire ? Dans ce dernier cas, deux causes pourraient être retenues : les infections cervicales ou rhino-pharyngées et les traumatismes. L'existence de cas familiaux, d'autres associations malformatives, bien que rares sinon exceptionnelles, posent en outre le problème du caractère congénital ou acquis et demeure actuellement

en suspens.

SYMPTOMATOLOGIE.

La progressivité et la multiplicité des occlusions artérielles font que les tableaux cliniques réanalysés semblent dépendre essentiellement de l'âge du malade. Il apparaît en effet que chez l'enfant, le début est insidieux, les accidents récidivant, l'évolution entrecoupée de phases de régression voire de disparition des symptômes, alors que chez l'adulte, la maladie survient souvent en pleine santé apparente par un accident brutal, tandis que les rechutes sont inhabituelles.

- a) Au-dessous de 20 ans. L'hémiplégie est le symptôme dominant (51.52.61.62.64.65), parfois précédée d'un état fébrile (37), de céphalées (49.60.63.59), de vomissements (49), de convulsions (37.49), de troubles de la parole (37.49.60), de troubles visuels (38.52), de mouvements anormaux (62).

L'accident initial est souvent méconnu du fait de son caractère atypique ou de sa disparition rapide. C'est devant sa récurrence, homo mais surtout contro-latérale, la constitution d'autres signes, que l'on est amené à envisager l'affection.

Le degré de l'hémiplégie est variable (38.40.48.52.61.62.64.65). Il s'agit le plus souvent d'une hémiparésie prédominant électivement à un membre, et à la partie distale de ce membre.

Cette hémiparésie peut s'accompagner d'autres signes d'atteinte corticale. L'aphasie est soit globale, soit surtout motrice avec anarthrie (38.51.52.62.64.65).

Des troubles sensitifs s'observent parfois du côté de la paralysie, mais sont dans l'ensemble rarement signalés.

Les troubles de la conscience sont peu fréquents. TAVERAS notamment signale soit une obnubilation, soit quelques troubles du comportement.

L'atteinte des nerfs crâniens n'est retrouvée que 11 fois chez les 73 enfants de NISHIMOTO. Il s'agit surtout d'atteinte faciale. Nous rappellerons toutefois que chez un malade de KUDO, on découvre une atrophie d'une corde vocale, et que notre observation comporte une paralysie du carrefour.

Le retard mental est noté 6 fois sur 12 par SUZUKI et TAKAKU, 7 fois sur 8 par KUDO. Ce retard sera encore mieux apprécié durant l'évolution, et représente une des principales complications (52.62).

Fait important sur lequel nous voulons insister, cette symptomatologie à bascule est progressive, évolue et est susceptible de récupération partielle ou totale. Seul le retard psychique est définitivement acquis.

Beaucoup plus rares sont les débuts brutaux, révélant comme chez l'adulte le tableau d'une hémorragie sous-arachnoïdienne. Il semble que les deux cas rapportés par SUZUKI (62) soit les mêmes que ceux de NISHIMOTO (52). WALLACE (69) en mentionne un. Il est possible que l'un des malades de TAVERAS, porteur d'un anévrysme artériel, soit mort d'hémorragie cérébro-méningée (son origine n'est pas précisée).

b) Chez l'adulte.

Certes l'accident initial chez l'adulte peut être progressif et l'interrogatoire retrouver des antécédents parétiques ou convulsifs de l'enfance (39.48.52.62. 64.65). Cependant, on ne peut qu'être frappé par la fréquence chez lui d'un accident brutal fait de céphalées, de vomissements, de pertes de connaissance complète au cours duquel se démasque un déficit moteur, tandis que la P.L. ramène un liquide sanglant.

SUZUKI (62) trouve 6 cas d'hémorragie sous-arachnoïdienne sur 8 malades, plus de la moitié des patients de NISHIMOTO en sont atteints, KUDO (38) rapporte deux accidents analogues et un cas d'hémorragie cérébro-méningée chez un adulte qui mourut.

Deux malades de TAVERAS sur 5 et celui de WEIDNER présentent un tableau identique. Celui de VUIA meurt d'hémorragie cérébrale, celui de SMITH d'hématome intra-cérébral.

L'occlusion bilatérale se révèle rarement par un épisode déficitaire aigu, témoin de l'insuffisance circulatoire, avec ou sans perte de connaissance et des signes pyramidaux qui prédominent souvent d'un côté voire même unilatéraux, parfois des convulsions (39.52.62.64.65).

A côté de cette symptomatologie bruyante, les mêmes signes que ceux de l'enfant peuvent s'observer. Les céphalées sont quasi-constantes, soit paroxystiques sur un fond permanent, soit d'installation récente. Elles sont plus souvent diffuses que localisées, notamment à la région fronto-orbitaire.

Une hémianopsie homonyme (38.39.57), une cécité transitoire (65), un nystagmus (35), un rétrécissement du champ visuel (39.62) sont les principales anomalies oculaires signalées.

Les troubles de la parole appellent les mêmes commentaires que chez l'enfant. Les paires crâniennes, notamment le facial, sont moins fréquemment touchées. SUZUKI rapporte un cas d'atteint trigéminale. L'atteinte intellectuelle est rare. Nous la retrouvons chez un malade de KUDO (38), chez trois malades de NISHIMOTO (52) et chez la malade de SIVERSTEIN (57) : il est vrai que celle-ci présentait une intoxication oenologique, et chez deux malades de TAVERAS (65) où dominant les troubles de la mémoire.

Pour cloturer ce survol de la symptomatologie de l'adulte, nous voudrions signaler la possibilité de tableaux trompeurs en l'absence d'une anamnèse évocatrice. C'est ainsi qu'une des malades de TAVERAS fut considérée comme une schizophrène, que celle de JULIEN (35) se présentait dans un tableau de mutisme akinétique apparu brutalement chez une malade quadriparétique confuse et agitée et que divers auteurs ont signalé des troubles variés du caractère et du comportement (52.65). Ces faits semblent devoir être rapprochés d'autres causes d'occlusions bilatérales des carotides où l'on connaît la possibilité d'une atteinte des fonctions psychiques pouvant aller jusqu'à la démence (4.7.45).

Au total, chez l'adulte il s'agit habituellement d'un tableau brutal, traduisant le plus souvent une hémorragie sous-arachnoïdienne. L'approche diagnostique peut être aidée par la connaissance d'accidents hémiparétiques antérieurs, de convulsions de l'enfance, ou au contraire gênée par l'existence d'un tableau trompeur.

c) Les examens biologiques ne sont dans leur ensemble guère contributifs. Dans quelques rares cas, on a pu retrouver une accélération de la vitesse de sédimentation (35.38.62.65), une polynucléose (62), une élévation du taux du cholestérol (38.62) et des lipides, une augmentation du taux des antistreptolysines (62). YADA, cité par NISHIMOTO (52) est le seul à rapporter une anomalie chromosomique portant sur la longueur du chromosome Y. Les recherches de cellules de HARGGRAVES, et du facteur de HASERICK sont restées négatives, de même que des biopsies artérielles quand elles ont été pratiquées (35.43.65.70).

d) L'E.E.G. montre habituellement des ondes lentes qui n'ont aucune spécificité, avec activité fondamentale de

faible amplitude, même dans les régions opposées à celle où siège l'épisode déficitaire (39). Les explorations isotopiques n'ont à notre connaissance été rapportées que dans un cas (58) : selon leurs auteurs, la fixation est irrégulière et difficile à interpréter.

DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE.

L'examen radiologique supporte de fait la clef du diagnostic.

Il s'agit non pas des radiographies du crâne simples, qui ont cependant permis à TAVERAS de reconnaître des empreintes vasculaires anormalement développées, particulièrement dans les zones de projection de l'artère ménagée moyenne ; ni des encéphalographies gazeuses : celles-ci ne révèlent qu'une dilatation variable du système ventriculaire associée ou non à un élargissement des sillons corticaux, l'ensemble de ces anomalies prédominant souvent d'un côté. Il est à noter que cette exploration a probablement été la cause d'une hémorragie intra-crânienne chez un homme de 41 ans (65) par collection gazeuse sous-durale.

C'est en définitive l'artériographie cérébrale qui permet, in vivo, de reconnaître les occlusions artérielles. Elle a l'avantage de permettre la compréhension des accidents, en objectivant l'état de la circulation cérébrale et de ses réseaux de suppléance.

L'artériographie doit être bilatérale, et les auteurs japonais insistent sur la nécessité d'étudier complètement le polygone de Willis en injectant les vertébrales.

a) Il existe dans tous les cas rapportés dans la littérature une occlusion haute, supra-clinoïdienne, des deux carotides internes. Cette occlusion explique le défaut de remplissage des artères cérébrales. A la

base du cerveau, habituellement dans la région des noyaux gris se remarque un extraordinaire réseau vasculaire à mailles grossières (moyamoya), fait d'éléments exclusivement artériels, pouvant naître de la carotide interne, mais aussi de la communicante postérieure, du tronc basilaire ou de l'origine des artères cérébrales moyennes, antérieures ou postérieures.

- b) La sténose ou l'occlusion progressive des carotides internes à leur terminaison, et l'extension de ces lésions aux branches de bifurcation expliquent le développement extraordinaire d'un réseau de suppléance à la corticalité. Ce réseau se fait grâce à des anastomoses à la surface des hémisphères cérébraux entre les branches périphériques des artères cérébrales, grâce aux vaisseaux leptoméninés. Ces anastomoses ne sont possibles que dans la mesure où le cercle de Willis n'est pas atteint dans sa totalité. De même peut-on noter la fréquence de la dilatation des artères situées en amont des sténoses principales (ophtalmique, choroïdienne antérieure) ou de rameaux dépendant d'un territoire apparemment indemne (branches perforantes de la sylvienne, artères thalamo et lenticulo-striées notamment). Ce réseau de suppléance semble d'autant plus riche que le sujet est plus jeune.
- c) Une troisième voie de suppléance vasculaire (TAVERAS, NISHIMOTO) peut se réaliser par l'intermédiaire d'anastomoses trans-durales entre les branches périphériques des carotides interne et externe, notamment s'il existe une occlusion sévère du polygone de Willis. Ceci explique les dilatations de l'artère méningée moyenne, des artères méningées antérieures, occipitales et temporales superficielles fréquemment observées.
- d) Rétrécissement ou occlusion de la carotide interne, réseau angiomateux, tout concourt à un profond ralentissement circulatoire et au développement de voies de

suppléance, d'autant que peuvent exister aussi des occlusions segmentaires des principales artères cérébrales, alors que leur portion distale reste perméable (TAVERAS).

- e) Les images angiographiques peuvent présenter une certaine asymétrie d'un côté par rapport à l'autre. Ceci pose le problème de savoir si les lésions apparaissent simultanément ou avec un décalage. Il semble que dans la plupart des cas, le développement des anomalies vasculaires se passe en relativement peu de temps, quelques semaines ou quelques mois séparant la bilatéralité des signes (52.65).

Sans entrer dans des problèmes pathogéniques, nous signalerons toutefois deux catégories d'observation. Certains décrivent une diminution de calibre de la carotide interne dans sa portion cervicale (9.38.43.48.57.60.65.68), d'autres notent un calibre carotidien normal en amont de la sténose (35.52.58.62.69.70). Nous reviendrons sur le problème des "hypoplasies" carotidiennes (10.31.44.46.60.67.)

- f) Ce sont les auteurs japonais et particulièrement SUZUKI (62) qui ont le mieux illustré les différents aspects évolutifs de la maladie. TAVERAS aux U.S.A. a pu réaliser à trois reprises des angiographies de contrôle : une fois il fait état d'un recul de 7 ans, et découvre une extension des anomalies occlusives. Chez un autre malade, l'exploration angiographique réalisée à 8 mois d'intervalle découvre au contraire une amélioration spectaculaire ; il ne signale qu'un petit rétrécissement proximal sur le péri-calleuses et une réduction du moyamoya de la base, bien plus, les carotides internes ont retrouvé un calibre normal. Cette observation va dans le sens de celle de KUDO (38) où à un an de distance, l'auteur signale une remarquable augmentation de calibre d'une carotide interne dans son trajet cervical et une reperméation des

branches intra-crâniennes, coïncidant avec un état clinique normal. Au contraire, chez un enfant qui présente des accidents hémiparétiques répétés, échelonnés sur 5 ans, on note l'occlusion progressive du polygone de Willis, complète lors de la dernière angiographie.

C'est à SUZUKI (62) que nous empruntons la classification des stades évolutifs qu'il a effectuée d'après des contrôles artériographiques successifs chez quatre jeunes malades sur une période allant de 8 mois à plus de 3 ans.

Le stade I est marqué par le seul rétrécissement de la fourche carotidienne au niveau de sa terminaison.

Le stade II est caractérisé par l'apparition du moyamoya. La bifurcation carotidienne est rétrécie et surtout masquée par le moyamoya, réalisé par des vaisseaux distincts et assez grossiers. Les principales artères cérébrales apparaissent dilatées. Il n'y a pas encore de circulation collatérale à partir des branches distales de la carotide externe.

Au stade III, le moyamoya est à son maximum. L'injection des cérébrales moyennes et antérieures est déficiente et des voies de suppléance s'établissent sur le trajet des principales artères cérébrales, ainsi qu'à la périphérie du cortex.

Le stade IV objective une réduction progressive du moyamoya sous forme de vaisseaux fins et peu ou pas distincts. Le tronc de la cérébrale postérieure peut n'être pas ou mal injecté, d'autant que l'occlusion de la carotide interne atteint la communicante postérieure. Les cérébrales moyennes et antérieures ou les vaisseaux qui en dépendent, semblent grêles à travers le réseau du moyamoya, lui-même apparaissant plus pauvre et plus fin.

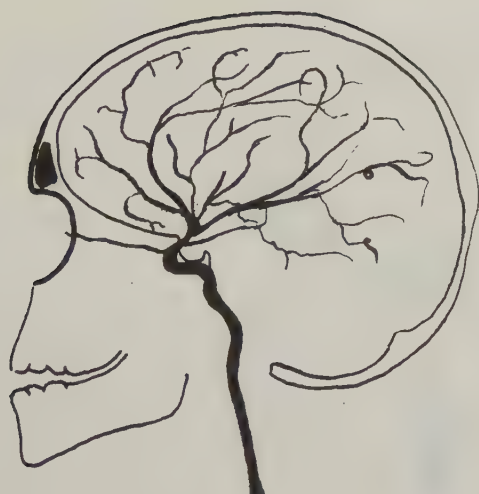
C'est à ce stade que se majorent des voies de suppléance extra-crâniennes grâce à l'ophtalmique et à la carotide externe.

Le stade V voit la réduction du moyamoya. Les principales branches de la carotide interne disparaissent, le moyamoya est pauvre et limité au siphon, l'obstruction carotidienne descend. La circulation collatérale née de la carotide externe augmente.

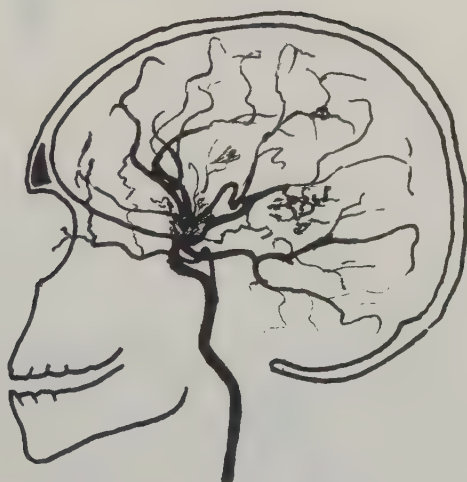
Au stade VI, le moyamoya de la base disparaît, ainsi que le siphon carotidien lui-même. Seule la circulation collatérale née de la carotide externe injecte les différents territoires cérébraux. A ce stade est réalisé un angiogramme où les vaisseaux grêles, étirés, sont dans leur ensemble pauvres et ne viennent pratiquement que du système carotidien externe ou vertébro-basilaire. Ce stade n'a pas été observé par SUZUKI lors de la surveillance angiographique de ses malades, mais directement chez un jeune garçon de 9 ans.

Cette répartition en stades a été effectuée essentiellement chez l'enfant. Il y a habituellement moins de variations chez l'adulte. Dans certains cas, comme il a été dit plus haut, une amélioration même de l'aspect angiographique s'est dessinée. Ceci amène SUZUKI à se demander si l'anomalie circulatoire observée chez l'adulte est la même maladie que celle qui est décrite chez l'enfant. Le même auteur et TAVERAS, d'un autre côté, supposent que la progression de l'affection peut s'arrêter, semblant atteindre un plateau et être alors susceptible de récupération. Ainsi pourraient s'expliquer le peu de retentissement clinique noté dans les observations d'adultes, et l'amélioration angiographique constatée par KUDO et TAVERAS.

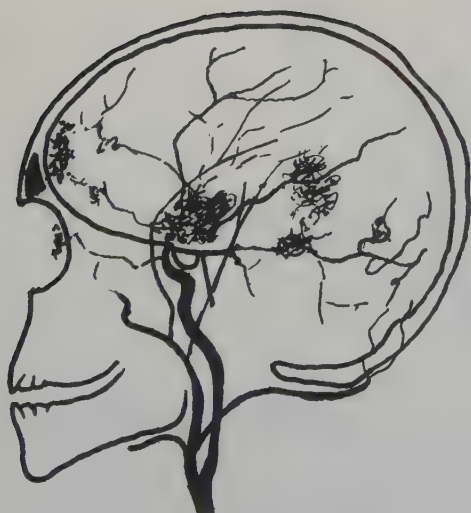
Les explorations angiographiques ont donc permis de comprendre en partie le génie évolutif de cette mala-



STADE I

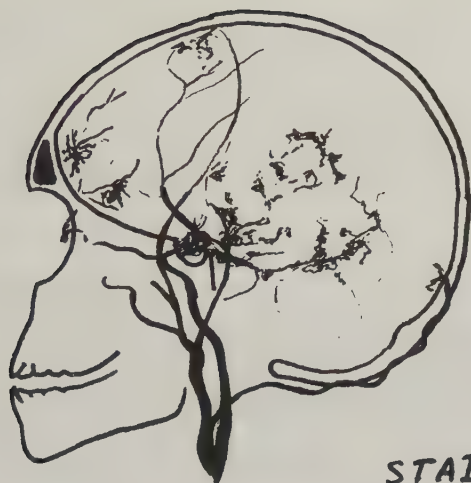


STADE II

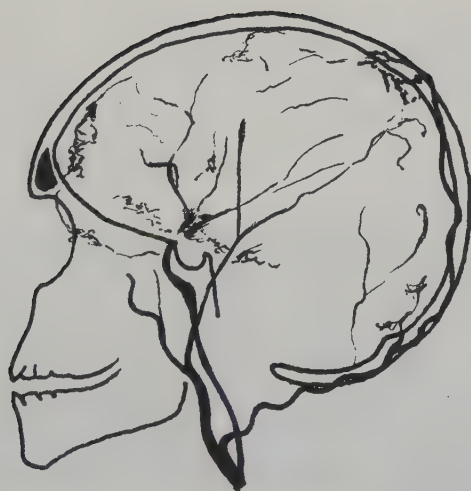


STADE III

(D'après Suzuki)



STADE IV



STADE V

(D'après Suzuki)

die, d'expliquer certains symptômes calqués sur les anomalies vasculaires, et de former en quelque sorte un trait d'union entre l'enfant et l'adulte : à cet égard, la systématisation proposée par SUZUKI apparaît riche d'enseignement tant sur le plan de l'évolution que sur celui de la signification des images vasculaires.

EVOLUTION - PRONOSTIC.

L'obstruction progressive bilatérale des carotides internes entraîne une insuffisance circulatoire dont les variations évolutives mettent en valeur le rôle de l'adaptation des voies de suppléance.

C'est ainsi que parmi la totalité des observations rapportées chez des sujets jeunes, la majorité de celles qui concernent l'enfant, fait état de séquelles neurologiques ou psycho-motrices et de récidives.

Cette éventualité représente la caractéristique évolutive principale de la maladie. La succession d'accidents hémiparétiques transitoires et régressifs, atteignant l'un ou l'autre côté représente, surtout dans les deux premières décades de la vie, une sorte de "marque de fabrique" de l'affection.

Si l'hémiplégie régresse, quelle que soit sa forme, elle peut laisser derrière elle des déficits : paraparésie, contracture distale, hypertonie... Des altérations plus graves s'observent cependant, à type de spasticité gênant la marche et l'utilisation des membres supérieurs. KUDO et NISHIMOTO cependant, remarquent le peu de séquelles motrices chez l'adulte (38.39.52).

L'aphasie est habituellement régressive, mais peut persister comme dans deux observations de KUDO et une de LEEDS ; ou laisser quelques difficultés à la parole.

Des troubles visuels variables sont devenus permanents. SOLOMON note deux enfants présentant une astérognosie résiduelle, et chez un autre, une hémianopsie homonyme. KUDO trouve un cas de cécité chez un garçon de 15 ans qui régressa en 4 mois, mais laissa une diminution bilatérale de l'acuité visuelle (38).

Des crises convulsives apparaissent assez fréquemment chez les sujets jeunes. SOLOMON en retrouve 3 cas sur 5 observations : deux de ces malades commencèrent à convulser l'un 6 ans après l'accident initial, l'autre 12 ans plus tard. SIMON et ARNOULD notent la persistance de crises cloniques dans leurs observations, ainsi que NISHIMOTO. On manque cependant de recul dans la majorité des cas pour apprécier la fréquence de cette complication. LEEDS signale la survenue progressive d'une ataxie et de mouvements choréiques chez une malade (43).

L'altération progressive du psychisme est la complication majeure sur laquelle insistent tous les auteurs. Retrouvée surtout chez l'enfant où TAVERAS a pu la chiffrer au tiers des cas, elle est notée chez 7 des 8 enfants de KUDO (38), mais chez un seul des malades de SOLOMON. Chez l'adulte, on a pu signaler une baisse progressive de la mémoire (65), une régression intellectuelle (38.39) : ces faits semblent rares et SUZUKI n'en retrouve pas.

Les hémorragies sous-arachnoïdiennes sont un mode d'installation fréquent de la maladie chez le sujet de plus de 20 ans, au point que SUZUKI considère cet épisode comme spécifique dans cette catégorie d'âge. L'hémorragie peut se reproduire. SOLOMON rapporte l'observation d'une malade qui fit 6 ans après le début de l'affection, des crises convulsives et 12 ans plus tard, en post-partum, une hémorragie sous-arachnoïdienne (61).

A l'opposé de cette évolution qui ne retentit pas sur la vie du sujet, une dizaine de cas mortels ont

été rapportés. Il s'agit de 6 enfants (38.51.61.65) et de 4 adultes (35.60.65.68) qui ont présenté une complication hémorragique : hématome intra-cérébral, hématome sous-dural, hémorragie méningée ou cérébro-méningée. Ces accidents mortels s'expliqueraient pour TAVERAS par la rupture de vaisseaux anastomotiques notamment trans-duraux. Il cite à l'appui de cette hypothèse le cas d'un homme qui présenta dans les suites d'une encéphalographie gazeuse, un hématome sous-dural alors qu'il y avait eu un important passage d'air sous-dural : l'artériographie montrait précisément d'abondantes voies anastomotiques de ce type.

Fait curieux, la totalité des cas mortels adultes sont rapportés dans la littérature occidentale.

Le pronostic de cette affection a été considéré comme relativement favorable par les auteurs japonais. Cette opinion mérite peut-être d'être tempérée puisqu'on relève 6 cas mortels sur un peu plus de 20 observations récoltées en dehors du Japon.

Enfin, le devenir lointain reste imprécisé dans la majorité des cas, où le recul est habituellement insuffisant hormis quelques rares exceptions.

M O Y A M O Y A

 E T S E S

 P R O B L E M E S

Nous n'avons fait jusqu'ici que résumer les points acquis de cette curieuse maladie. Force est cependant d'avouer que l'affection soulève de multiples problèmes qui à eux seuls réalisent une nouvelle forme de moyamoya.

ETIOLOGIE.

L'étiologie de ce syndrome est inconnue. Ni les signes cliniques, tout au moins au début de l'affection, ni les examens de laboratoire, ne font ressortir une anomalie spécifique. SUZUKI (62) en reprenant les antécédents de ses malades, émet l'hypothèse qu'un traumatisme ou un processus inflammatoire cervical ou crânien provoquerait un spasme de la fourche carotidienne : la persistance pourrait entraîner une occlusion terminale et induirait la formation de réseaux vasculaires anormaux. Certes, on peut retrouver plusieurs cas où existe cette notion d'affection antérieure loco-régionale ; mais à l'inverse, nombreuses sont les observations où elle n'est pas mentionnée, quand elle n'est pas purement déniée (38.61).

Le diagnostic de l'affection dépend donc essentiellement de l'artériographie, mais il peut être difficile si le réseau anastomotique n'est qu'ébauché, ou en voie de régression. D'autres affections peuvent alors être évoquées.

Les artérites dégénératives sont rares dans le groupe d'âge où survient la maladie. On connaît depuis FORD, la possibilité de lésions athéromateuses chez l'enfant, puisqu'il rapporte l'observation d'une thrombose sylvienne de ce type chez un garçon de 4 ans, qui présentait en outre d'autres lésions diffuses athéroscléreuses. BAKER (11) trouve cependant fort peu de signe d'artérite dégénérative chez les sujets de moins de 20 ans, et la topographie des lésions atteignant surtout les gros troncs est très différente de celles que nous avons décrites. La question peut néanmoins être soulevée, d'autant que des lésions athéromateuses ont été trouvées chez les malades les plus âgés, et signalées lors du compte-rendu autopsique (TAVERAS - VUIA - SMITH).

HUMPHREY (34) et SHILLITO (56) ont insisté sur les lésions artéritiques de la carotide interne, accompagnant une affection de voisinage chez le sujet jeune. BANKER (12) va jusqu'à admettre que les artérites inflammatoires des vaisseaux cérébraux doivent être plus fréquentes qu'il n'est coutume de le dire. Il s'agit non pas d'embol septique, mais de lésion infectieuse des parois vasculaires. Le problème se pose d'autant plus que de nombreux cas de moyamoya apparaissent lors d'état infectieux O.R.L., ou se dévoilent quelques temps après (62). C'est ainsi que le diagnostic évoqué chez notre premier malade était celui de sténoses carotidiennes "probablement liées aux infections O.R.L. qui ont précédé les accidents neurologiques. Les lésions artérielles diffuses observées en aval seraient les conséquences d'embolies partant de ces lésions carotidiennes " (Professeur GAUTIER). Cependant, les études histologiques post-mortem n'ont à ce jour jamais objectivé de lésion spécifique des parois vasculaires.

Des artérites carotidiennes peuvent compliquer certaines maladies infectieuses (55). Les artérites oslé-riennes ont fait l'objet de plusieurs publications (3.5) :

ALAJOUANINE et Coll. ont insisté sur leur lenteur et leur date de survenue très variable dans l'évolution de la maladie. Leurs aspects angiographiques associent des images variées : rétrécissement de la lumière carotidienne sur les derniers centimètres de ce vaisseau ; obstruction artérielle d'une branche de division ; image anévrysmale ; parfois, calcification intra-pariétale ou dans un anévrysme thrombosé. Toutefois, il est rarement fait mention de cardiopathie dans les antécédents de moyamoya.

Dans certaines observations (35.57.65.), l'hypothèse d'une artérite carotidienne au cours d'une collagénose a été envisagée devant la persistance d'une accélération de la sédimentation globulaire, ou de tests inflammatoires perturbés.

SILVERSTEIN (57) a pu réunir sept cas d'obstruction carotidienne supra-clinoïdienne et prouver qu'il s'agissait dans deux cas d'une artériopathie upique. L'obstruction dans ces observations est unilatérale.

Rappelons que dans l'affection qui nous intéresse, les biopsies artérielles, la recherche de cellules LE et du facteur d'HAZERICK sont restés négatifs.

Les compressions carotidiennes, quelle qu'en soit l'origine (54.55) sont habituellement responsables d'obstruction basse et unilatérale.

La possibilité d'une malformation vasculaire est une des grandes hypothèses à soulever devant une symptomatologie faite d'accidents hémiparétiques ou d'hémorragie méningée. Cette question est d'ailleurs au centre du problème, comme nous le reverrons, puisque certaines observations comportent l'association d'occlusion artérielle à d'autres malformations vasculaires.

On peut observer des occlusions vasculaires multiples dans la maladie de MARFAN (65), atteignant aussi bien la portion supra-clinoïdienne des carotides internes que le tronc basilaire. Il n'est pas besoin cependant de rappeler l'ensemble malformatif réalisé par ce syndrome.

Un autre point intéressant est que cette maladie, comme l'artérite de TAKAYASU, prédomine chez les Japonais. Certes, dans ce dernier cas, la symptomatologie est assez différente par sa survenue chez des femmes jeunes et l'atteinte prépondérante de la crosse aortique et des gros vaisseaux qui en naissent. SUZUKI décrit une ressemblance entre les modifications observées au niveau de l'oeil et l'aspect de moyamoya orbitaire. Si la prépondérance dans la race nippone est un point de comparaison, cependant, les stigmates immunologiques comme les images radiologiques (30) sont très différents.

ANATOMO-PATHOLOGIE.

L'examen anatomo-pathologique n'a pas permis non plus de découvrir l'étiologie de cette affection. En fait, il y a très peu de cas dans la littérature où une étude soigneuse des lésions ait été pratiquée.

Chez une des malades de TAVERAS, on découvre d'anciens infarctus cérébraux des lobes frontaux, dans la région fronto-pariétale droite, au voisinage des noyaux gris de la base et une atrophie cérébrale. Le cercle de Willis présente quelques lésions d'artériosclérose, mais autrement est intact.

MAKI (47) trouve chez un enfant, un épaississement de l'intima, obstruant par endroit la lumière des vaisseaux du polygone de Willis. Les autres tuniques vasculaires sont normales, et en particulier ne présentent

aucune lésion dégénérative ni inflammatoire. L'auteur signale des vaisseaux grêles dans leur ensemble qu'il compare à ceux observés dans l'angiomatose encéphalo-faciale.

KAWAKITA, cité par TAVERAS (65) et NISHIMOTO (52), constate chez une fille de 12 ans des lésions artério-scléreusés sur les axes carotidiens, ainsi que sur les principales artères viscérales. Au niveau de la base du cerveau, il fait lui aussi mention de vaisseaux fins et étroits qui présentent un épaississement intimal, mais en outre des lésions dégénératives athéromateuses particulièrement sur les artères cérébrales moyennes et antérieures.

L'autopsie d'un cas de SUZUKI (62) est rendue difficilement interprétable par l'important remaniement de la base, dû à une ancienne méningite tuberculeuse. Nous citerons ici le compte-rendu opératoire d'un de ses malades atteint d'hypertension artérielle d'origine rénale : il présente une dysplasie fibro-musculaire de l'artère rénale, comme la deuxième observation d'ARNOULD.

Le rapport d'autopsie du malade de VUIA (68) est le plus complet. Les vaisseaux de la base sont petits, sans lésion macroscopique d'athérome. La moitié antérieure du polygone de Willis est hypoplasique, surtout dans le segment A1 des cérébrales antérieures. De ces dernières partent de nombreuses petites branches. L'étude histologique du cercle artériel de la base montre que les murs vasculaires sont fins. Le média n'a que trois à quatre couches de fibres musculaires, celles-ci disparaissant dans le segment initial des cérébrales antérieures. La couche élastique est bien développée, formant la majeure partie de la paroi vasculaire. Il existe une prolifération sous-intimale, formée de cellules libres de tissu conjonctif et contenant surtout des fibres élastiques. Cette prolifération obstrue presque complètement le tronc de la cérébrale antérieure gauche. Les vaisseaux leptoméningés sont dilatés ; les artérioles, dont les parois

sont ténues prennent un aspect varicoïde. Certaines artères dépendant du polygone de Willis sont à ce point hypoplasiques que l'adventice presque seul représente la paroi. Il n'existe aucune malformation anévrysmale ni angiomeuse. Dans l'ensemble, on est frappé par l'hypoplasie des artères cérébrales, que majore l'obstruction progressive de leur lumière par "endartérite chronique". L'auteur souligne l'hypertrophie de la couche élastique, notamment de la limitante élastique interne.

Il est difficile de ne pas mentionner ici l'examen anatomo-pathologique de la malade de SMITH (60). Les carotides internes sont hypoplasiques, réduites à un calibre de 3mm, un peu au-dessus du bulbe carotidien jusqu'à leur terminaison. Le cercle de Willis, composé normalement, est formé d'artères étroites dans sa moitié antérieure, aux murs fins, sans lésion dégénérative. Le calibre des vaisseaux méningés est globalement augmenté, ainsi que celui de plusieurs artères pénétrant les méninges et s'anastomosant aux artères cérébrales. L'injection du tronc basilaire montre des collatérales anormales dans les méninges et au niveau des noyaux gris de la base. Les différentes artères cérébrales et le tronc basilaire ne présentent pas d'anomalie histologique.

Enfin, l'examen du cerveau de notre troisième observation est comparable à ce qui a été dit. Les vaisseaux cérébraux moyens et antérieurs sont fins, sans lésion dégénérative ni inflammatoire. Seule est notée une réduction de leur lumière et la minceur de la média, alors que la limitante élastique interne est normale.

En définitive, les vérifications nécropsiques n'apportent guère de renseignement. Tout au plus, cette absence de spécificité contribue-t-elle à isoler cet ensemble clinique.

PREDOMINANCE ETHNIQUE.

La prédominance de l'affection dans l'archipel nippon ne reçoit pas d'explication satisfaisante, tant en ce qui concerne une pathologie malformative qu'une artérite acquise.

A notre connaissance, il ne semble pas que les malformations vasculaires se voient plus souvent chez les Japonais.

Nous n'avons pas trouvé d'étude comparative des anomalies congénitales du système carotidien dans les divers groupes ethniques. Mais LIE (44), dans une revue de la littérature sur ce sujet ne mentionne pas de fréquence particulière d'une telle pathologie dans cette race.

ADACHI (1) ne fait que signaler la persistance unilatérale de la branche antérieure de l'artère stapédienne dans 0,5 % de la population japonaise.

On ne peut donc expliquer cette prépondérance nippone de l'affection en raison d'une plus importante pathologie malformative.

KIEFFER et Coll. (36) ont pratiqué une étude comparative entre les sujets américains et japonais morts d'accident cérébro-vasculaire. Ils font état de 5035 autopsies aux U.S.A. et de 1035 au Japon, et découvrent une différence significative dans le siège des lésions athéromateuses. C'est ainsi que l'incidence des lésions extra-crâniennes est plus grande chez les Américains que chez les Japonais, alors qu'elle semble l'inverse pour les lésions intra-crâniennes, le pourcentage d'atteinte athéromateuse étant proportionnellement le même dans les deux races. Ils ne donnent toutefois pas d'explication certaine à ce phénomène.

UNICITE OU DUALITE DES FAITS CLINIQUES.

Tout au moins chez l'enfant, nous avons vu que la symptomatologie est progressive et aussi régressive. Les manifestations cliniques sont la conséquence d'une ischémie dont l'intensité, la durée et surtout le délai de constitution conditionnent les caractères cliniques et évolutifs. Ces derniers dépendent en définitive essentiellement de la circulation de suppléance qui se développe et de la dynamique circulatoire, soumise à de multiples facteurs (4.6.22.42).

Ceci rappelle les corrélations anatomo-cliniques observées dans les artérites dégénératives avec occlusion progressive d'une ou de deux carotides (2.7.18.23.45).

Si la symptomatologie est régressive, il n'en demeure pas moins que le déficit circulatoire ne semble pas parfaitement toléré : les auteurs japonais insistent en effet sur les séquelles motrices et l'arriération mentale qu'ils observent très souvent chez leurs jeunes malades.

Dès lors, plusieurs questions se posent : comment la maladie débute-t-elle ? Peut-on assimiler les faits observés chez l'adulte à ceux rapportés chez l'enfant ? Existe-t-il effectivement un plateau dans la courbe évolutive de cette affection ?

Les observations sont rares qui mentionnent des explorations vasculaires effectuées précocément, soit après l'épisode inaugural, soit chez de très jeunes enfants (au-dessous de un an). Pour TAVERAS et SUZUKI, la maladie débiterait par un simple rétrécissement d'une ou des deux carotides à la bifurcation, ce rétrécissement pouvant déborder par la suite sur le cercle de Willis et ses branches. Ceci expliquerait volontiers le début insidieux et l'évolution prolongée : le déficit neurologique

apparaîtrait brutalement quand la circulation cérébrale deviendrait inadaptée à une circonstance particulière (traumatisme, infection, état fébrile).

Mais le tableau réalisé chez l'adulte apparaît beaucoup plus brutal. Bien plus, si les mêmes images radiologiques que chez l'enfant ont pu être décrites, elles sont cependant plus rares et moins importantes (62). Enfin, il est assez exceptionnel, nous l'avons dit, de trouver au-delà de 20 ans, chez ces malades, des antécédents suggestifs de maladie vasculaire cérébrale occlusive de l'enfant. Faut-il penser, comme SUZUKI, que l'on est peut-être devant un autre type de maladie ? ou admettre avec NISHIMOTO et TAVERAS que l'affection atteint un niveau au-delà duquel les lésions se stabilisent ou régressent ? Nous manquons de recul dans la surveillance angiographique des enfants atteints, cependant il est tout à fait remarquable de constater que quelques observations de SUZUKI et de TAVERAS et de KUDO font précisément état d'une amélioration de la vascularisation cérébrale chez des adultes, alors que chez l'enfant au contraire il semble exister une aggravation progressive allant jusqu'au stade VI.

Ce stade s'accorde bien aux constatations de KUDO et aux vérifications nécropsiques : la dilatation des vaisseaux de suppléance et leur fragilité (comme d'ailleurs celle probable du réseau angiomateux de la base) pouvant expliquer leur rupture. Ainsi faudrait-il admettre que si les faits sont les mêmes, la progressivité a été telle que la maladie ne survient que tardivement. La plus grande souplesse des vaisseaux du sujet très jeune permettrait une meilleure adaptation et un plus grand développement de la circulation de suppléance (TAVERAS), un accident hémorragique brutal dévoilant l'anomalie sous-jacente chez l'adulte alors qu'il n'y a pas d'antécédent évocateur. Comme le signale LEE (42), si la circulation collatérale est suffisante, de gros vaisseaux peuvent être occlus sans

qu'il n'y ait de symptômes. Qu'il y ait cependant moins de réseaux anastomotiques chez l'adulte que chez l'enfant est assez surprenant ; mais dans le premier groupe, il est possible que l'apparition de lésions "dégénératives" favorise la disparition de certains de ces réseaux et explique la moins grande netteté des aspects angiographiques de plusieurs observations.

On peut à partir de ce qui vient d'être exposé, tenter une synthèse physio-pathologique. Les voies anastomotiques de suppléance sont fondamentales dans le maintien d'une irrigation cérébrale satisfaisante. Chez le sujet jeune, leur capacité de développement est maximale, et cependant insuffisante pour assurer l'intégrité circulatoire cérébrale (ralentissement circulatoire, distalité de l'occlusion ou de la sténose carotidienne), malgré l'intégrité des artères cérébrales périphériques. Chez les malades plus âgés, l'absence habituelle de signe déficitaire antérieur peut s'expliquer par la latence de la sténose et peut être sa moindre importance ; les accidents aigus étant le fait d'une fragilité excessive des mêmes voies anastomotiques, et des formations artérielles anormales de la base. Dans tous les cas, l'importance et l'étendue des lésions dépendent du degré et de la durée de la sténose autant que des conditions hémodynamiques et de l'état des voies de suppléance.

LE RETRECISSEMENT CAROTIDIEN ET LES VOIES DE SUPPLEANCE.

Un des principaux signes radiologiques, quel que soit le stade de l'affection, est le rétrécissement supracarotidien des deux carotides internes. Il est parfois localisé, avec intégrité du calibre carotidien en amont de la sténose.

Ailleurs, il s'étend vers l'origine de la carotide interne. Cette extension s'expliquerait par la diminution du débit sanguin (31.65.66).

Il ne semble pas exister de relation nette entre la longueur de la sténose et la date de début de la maladie. La sténose carotidienne apparaît souvent d'autant moins longue et moins serrée que le réseau de la base est plus important ou que la circulation collatérale par la carotide externe est faible.

TAVERAS (65), KUDO (38) et SUZUKI (62) ont montré l'évolution du calibre carotidien (extension ou diminution de la sténose) sur des explorations vasculaires successives.

Ce rétrécissement carotidien pose donc le problème de sa nature : s'agit-il d'un phénomène acquis ou doit-on se tourner vers une anomalie primitive de la carotide interne ?

ARNOULD (9) définit le rétrécissement carotidien de ses observations comme une malformation de tout le segment proximal de la carotide interne, allant de son origine jusqu'à l'angiome artério-artériel de la base. NISHIMOTO (51.52) évoque une anomalie congénitale de la partie antérieure du cercle de Willis sans toutefois écarter la possibilité d'une artérite. TAVERAS (65) plaide pour la théorie acquise de l'affection, mais une de ses observations est, à cet égard troublante : une fillette de 7 ans 1/2 présentait à la naissance un hémangiome de l'hémi-face droite traité par chirurgie et radiothérapie ; elle est devenue gauchère et se plaint de céphalées tenaces. Une angiographie cérébrale découvre une sténose de la carotide interne gauche et du tronc basilaire ; la carotide interne droite n'est pas visible et des tomographies ne montrent pas de canal carotidien dans le rocher droit.

Doit-on dès lors évoquer la survenue précoce de cette maladie occlusive des artères cérébrales dans

la vie de l'individu, voire même une foetopathie ? Notons à ce propos que l'absence d'un ou de plusieurs rameaux des artères cérébrales peut n'être pas dû à leur occlusion, mais à leur absence congénitale (42.66).

Nous ne saurions trancher ce débat, mais nous soulignons trois points acquis :

- La surveillance radiologique des malades, surtout au-dessous de 20 ans, a révélé une évolution des anomalies vasculaires.
- Plusieurs observations concernent des très jeunes enfants (un an et moins).
- Jusqu'à présent, aucune constatation histologique n'a permis de faire la preuve d'une lésion inflammatoire, ni dégénérative des parois artérielles.

Evoquer le rétrécissement carotidien, serré, bilatéral, c'est déboucher sur l'étude de la circulation de suppléance que nous avons schématisée (schémas 1 à 5). Les images radiologiques sont dans l'ensemble d'analyse difficile, du fait de la grande variété des réseaux réalisés et des perturbations circulatoires gênant considérablement l'étude des principales artères cérébrales.

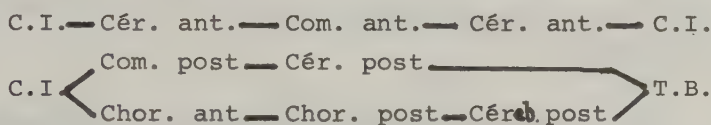
Nous parlerons rapidement des possibilités anastomotiques. Outre les réseaux angiomateux, trois systèmes peuvent être utilisés : les anastomoses du cercle artériel de la base ; des anastomoses entre les branches périphériques des artères cérébrales, certaines prenant en charge ou vascularisant à l'envers les rameaux d'un territoire adjacent (vaisseaux leptoméningés) ; d'autre part, le système anastomotique trans-dural entre les branches de la carotide externe et celles de la carotide interne.

S C H E M A I.

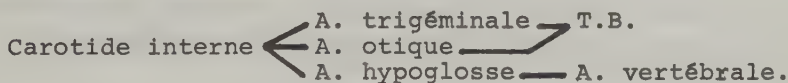
1 - ANASTOMOSES AU NIVEAU DES ARTERES DE LA BASE.

Elles sont représentées par les anastomoses du polygone de Willis, et exceptionnellement, par une anomalie de développement embryologique du système vasculaire cérébral.

a) Le cercle de Willis. (13.16.26.27.41.42).

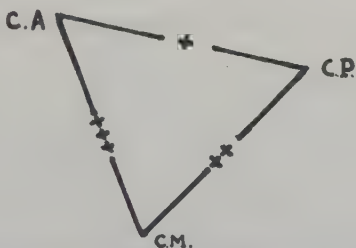


b) Anomalies embryologiques (44.53)



2 - ANASTOMOSES DE SURFACE (32.33).

Ce sont des anastomoses réalisées par les rameaux leptoméningés des principales artères cérébrales. Nous emprunterons à GUIOT la schématisation des réseaux anastomotiques avec leur importance relative.



Dans cette triangulation schématique, il apparaît clairement que c'est la cérébrale moyenne qui est la plus favorisée : les oblitérations de cette branche devraient, en principe, être les mieux compensées.

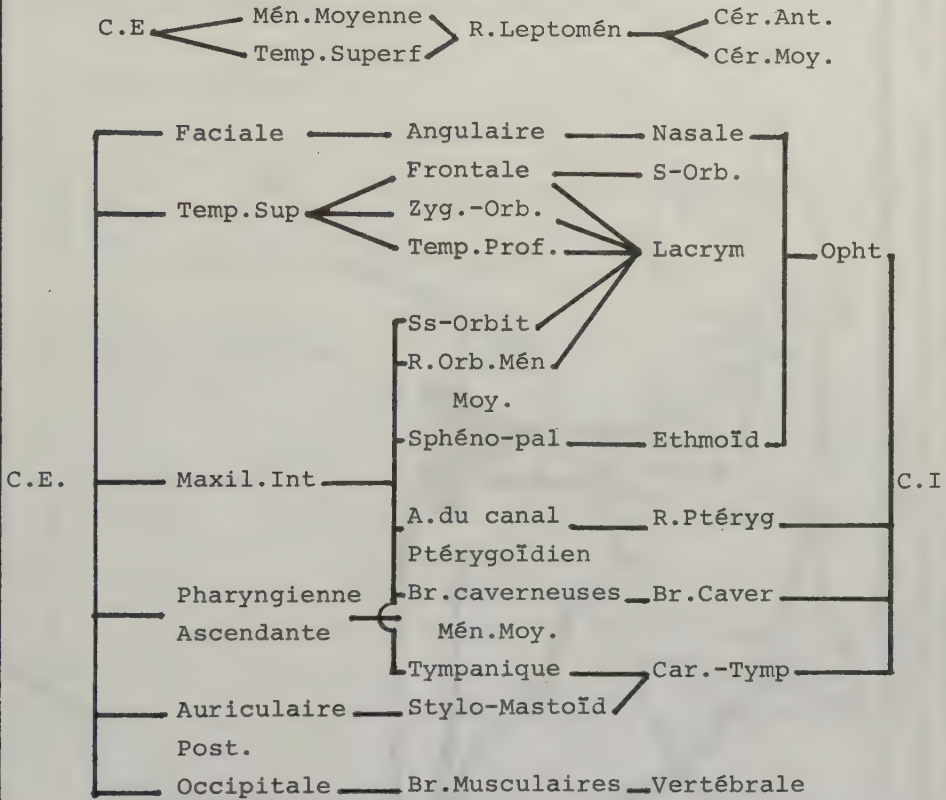
Ces anastomoses trans-durales semblent particulièrement développées lorsqu'existe une atteinte importante du polygone de Willis et que le moyamoya diminue (62). Fait important, ce type d'anastomose, découvert par MOUNT et TAVERAS, moins visible dans les autres exemples d'occlusion carotidienne, est rapporté pratiquement par tous les auteurs dans de nombreux cas de maladie de NISHIMOTO. C'est peut-être un autre témoignage de la lenteur du processus pathologique, de l'insuffisance des anastomoses réalisées par le polygone de Willis et du ralentissement circulatoire.

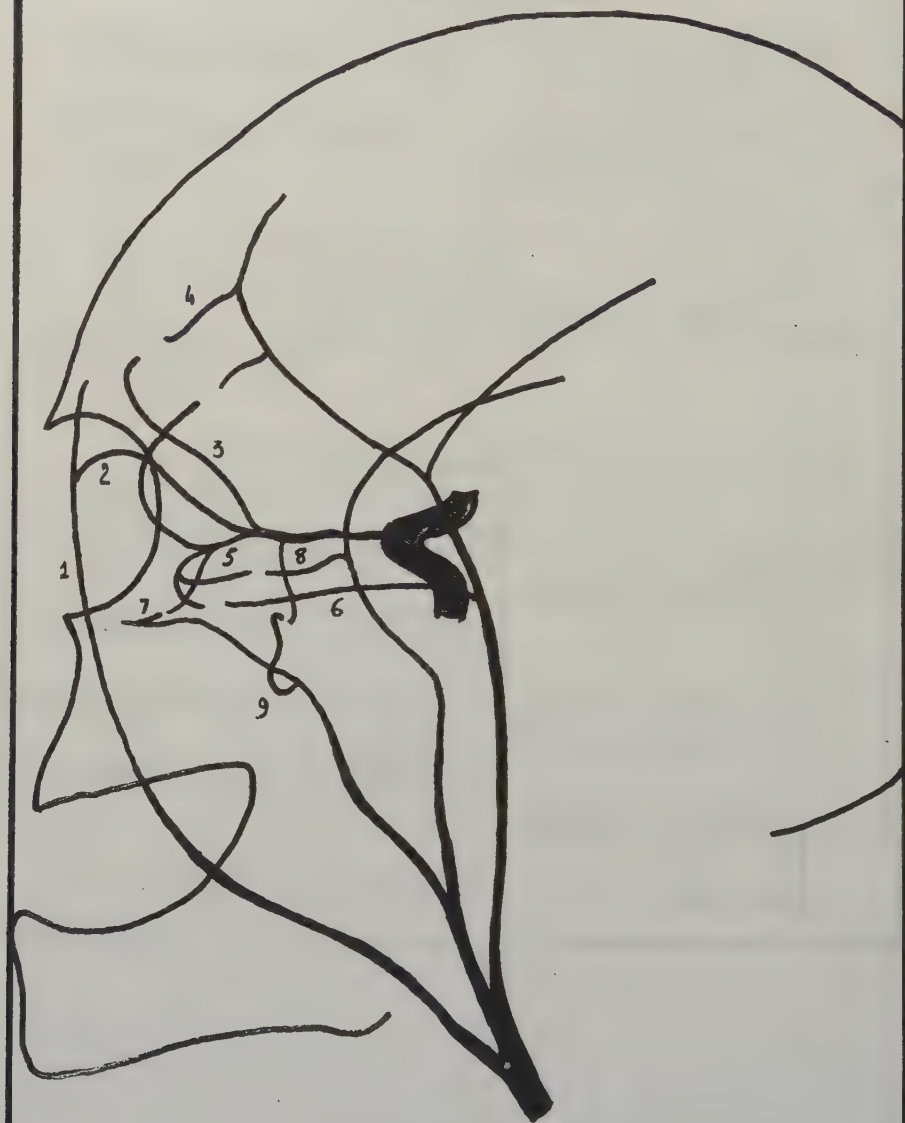
Les anastomoses périphériques réalisées par des vaisseaux aux parois hypoplasiques sont incriminées par TAVERAS dans la survenue de complications vasculaires cérébrales, posant d'intéressantes perspectives pathogéniques des accidents hémorragiques dits "spontanés".

S C H E M A II

3 - ANASTOMOSES ENTRE LES CAROTIDES ET LES VERTEBRALES.

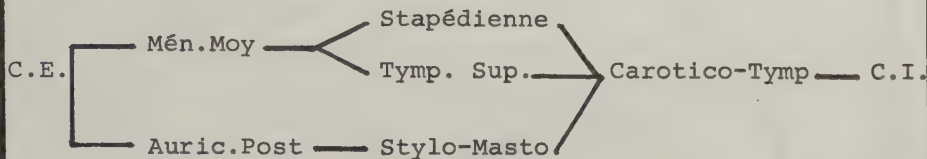
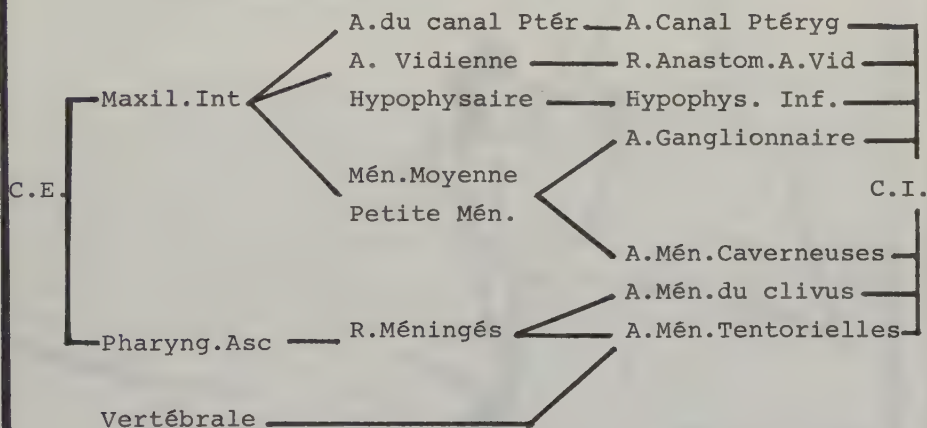
(16.19.22.27.41.42.44.63.69)



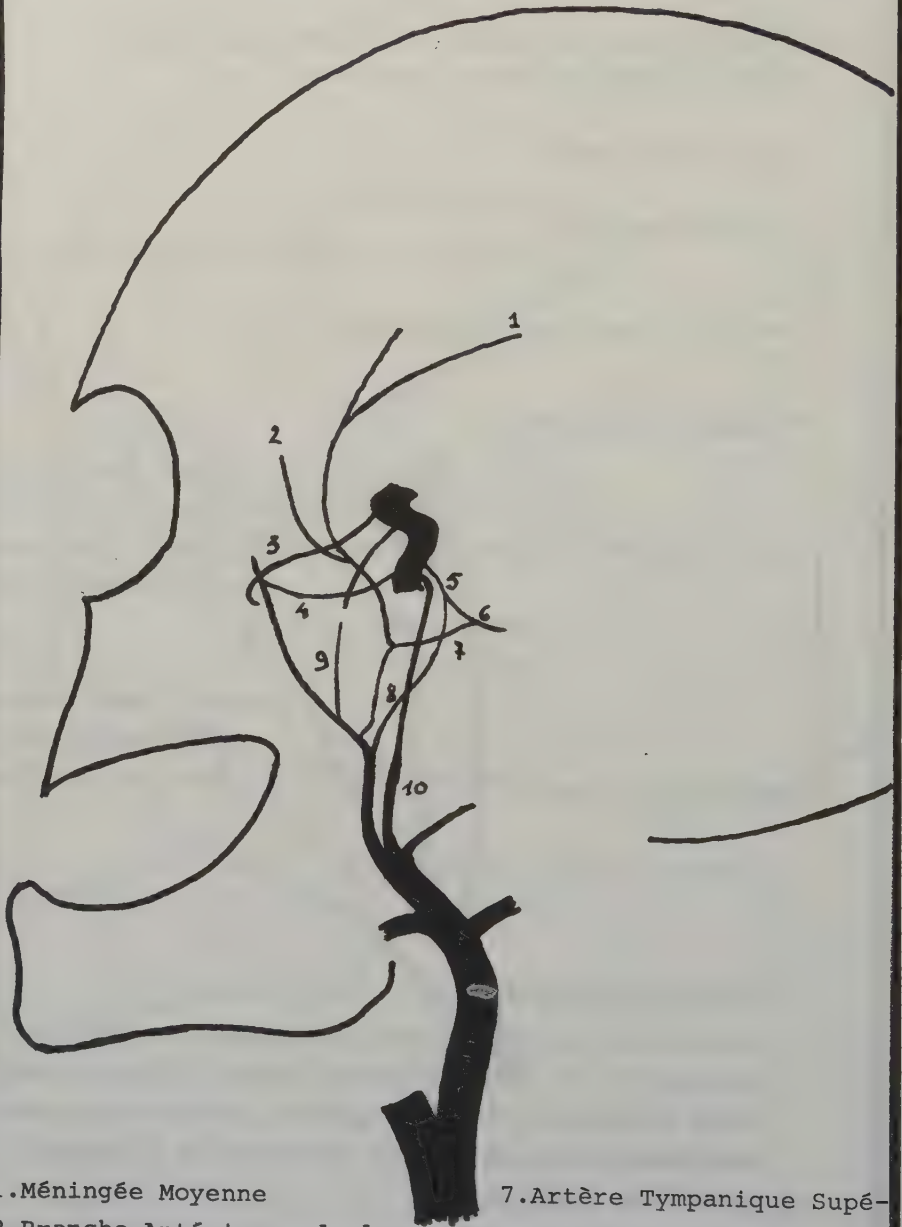
S C H E M A I I I

- | | |
|-------------------|-----------------------------|
| 1. Angulaire | 6. Temporale profonde |
| 2. Nasale | 7. Rameau sous-orbitaire de |
| 3. Sus-orbitaire | la maxillaire interne |
| 4. Rameau frontal | 8. Rameau orbitaire de la |
| 5. Lacrymale | méningée moyenne |
| | 9. Sphéno-palatine. |

S C H E M A _ _ I V

4 - ANASTOMOSES INTRA-PETREUSES, INTRA-CAVERNEUSES ET SUPRA-CAVERNEUSES (Selon LAZORTHES).A) Intra-pétreuses.B) Intra-caverneuses.C) Supra-caverneuses.

Les artères hypophysaires supérieures et opto-tubérositaires s'anastomosent essentiellement avec leurs homologues du côté opposé; l'artère méningée antérieure avec la branche méningée de l'artère ethmoïdale postérieure.

S C H E M A V

1. Méningée Moyenne

2. Branche Antérieure de la
Méningée moyenne

3. Artère anastomotique

4. Artère Carotico-tympanique

5. Artère Stapédienne

7. Artère Tympanique Supé-
rieure.

8. Artère Tympanique Anté-
rieure.

9. Artère Petite Méningée

10. Pharyngienne Ascendante

RESEAU ANGIOMATEUX DE LA BASE.

L'interprétation des images artérielles angioma-teuses au voisinage de la terminaison carotidienne n'est pas univoque. TAVERAS considère que l'occlusion progressive de la carotide interne et des vaisseaux qui en partent est la cause de ce réseau : le rôle du cercle de Willis étant réduit, les possibilités de circulation qu'il offre deviennent de plus en plus minces. Les branches perforantes qui restent perméables, se dilatent considérablement et servent de voie de suppléance.

KUDO, SUZUKI et TAVERAS ont pu montrer que le réseau anastomotique de la base paraît se développer secondairement à l'obstruction des carotides internes.

NISHIMOTO pense qu'il s'agit d'une malformation embryonnaire intéressant la partie antérieure du polygone de Willis. Ceci est d'autant plus intéressant à noter que l'affection prédomine dans le jeune âge, que certains ont rapporté des malformations vasculaires associées (hémangiome, angiome occipital, anévrysme artériel), et qu'enfin, on pourrait par ce biais admettre la prépondérance japonaise.

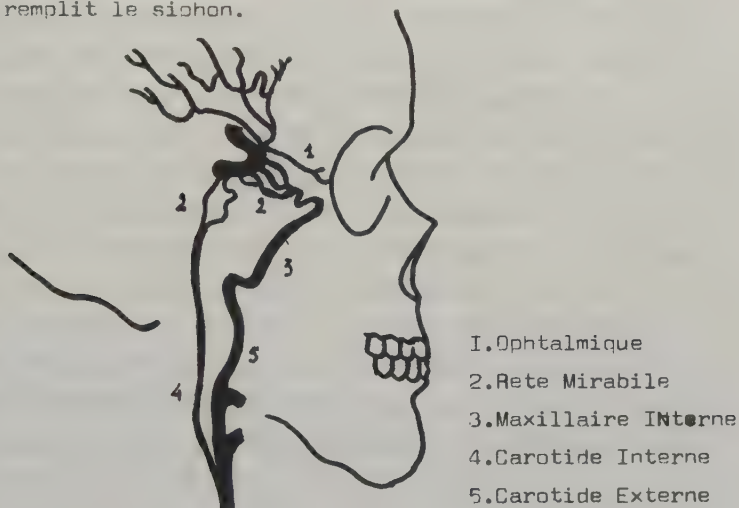
Cependant, il reste à préciser la nature d'une telle malformation. Serait-ce l'équivalent du réseau admirable que l'on rencontre chez plusieurs animaux et dont MINAGI et NEWTON (49) viennent de rapporter une observation ? Rappelons que ce réseau se situe, chez l'animal, dans la portion intra-caverneuse de la carotide et que son irrigation dépend essentiellement de rameaux nés de la maxillaire interne, grâce auxquels est réalisée une anastomose directe de la carotide externe et de la carotide interne. Un cas observé par ARNOULD se rapproche de cette définition. Ceux des auteurs japonais, de TAVERAS, celui de SIMON, l'autre cas d'ARNOULD et les nôtres semblent parfois plus étendus et intéressent surtout le segment terminal de la carotide, paraissant chevaucher ses

branches de division et se diriger au-dessus et en arrière du sinus caverneux. L'association à ce réseau de peloton vasculaire intra-orbitaire fréquemment rapporté et siégeant sur l'ophtalmique ou ses branches de division est particulièrement intéressante puisqu'elle permet dès lors d'évoquer une anomalie embryologique portant à ce niveau. Si l'on se reporte aux travaux de PADGET (53) et aux observations de LIE (44), ainsi qu'aux expérimentations de LAZORTHES sur le chien (41), on découvre une artère stapédienne qui, chez l'embryon de 16 à 18mm anastomose la carotide interne intra-pétreuse à l'artère maxillaire interne. Cette artère normalement involue, mais l'on sait qu'elle fournit l'artère carotico-tympanique, le tronc de la méningée moyenne et l'artère tympanique supérieure. D'autre part, sa branche craniale se dirige vers la région orbitaire où elle s'anastomose avec des rameaux de l'artère lacrymale. La persistance de la branche supra-orbitaire de l'artère stapédienne a été notée par LIE et ADACHI, ainsi que GILILAN (cité par LIE). Au total, comme le souligne SIMON, l'anomalie vasculaire observée évoquerait plutôt la vascularisation des embryons de 16 à 18mm qu'un réseau admirable, et ce d'autant que, lorsqu'il existe comme chez l'animal, il va de pair avec une hypoplasie de la carotide interne.

Certes, l'origine malformative est une hypothèse séduisante. Cependant, l'évolution des anomalies artérielles constatée par KUDO et SUZUKI notamment, ne permet pas de conclure à un seul vice embryologique et pose le problème d'une maladie acquise, peut-être greffée sur une malformation pré-existante. Cette maladie acquise serait pour KUDO le facteur dominant dans un groupe d'âge au-delà de 20 ans, car il constate que tous les adultes atteints "avaient une profession pénible, jouaient au baseball ou nageaient jusqu'à la survenue de l'épisode inaugural".

Observation de MINAGGI et NEWTON

Schéma de l'artériographie. La carotide externe est plus large que la carotide interne. La maxillaire interne et la carotide interne terminale se résolvent en un réseau qui remplit le siphon.



APPROCHE NOSOLOGIQUE.

Si nous avons émis des réserves à propos de certaines observations de la littérature occidentale, c'est que précisément les frontières du moyamoya sont loin d'être nettes. A cet égard, les observations d'ARNOULD et Coll. (9), de deux cas "d'angiomatose carotidienne réalisant un réseau admirable" sont remarquables.

La première est celle d'une femme de 37 ans, hospitalisée pour céphalées, vertiges et crises d'agitation. L'artériographie carotidienne gauche montre de grosses carotides externes aux branches volumineuses. La carotide interne gauche est de calibre très réduit. Sa terminaison est marquée par "de très nombreux pelotons vasculaires intriqués avec un réseau capillaire extrêmement développé, se projetant au niveau du sinus caverneux et de la partie postérieure de l'orbite". A partir de ce réseau anormal, le produit de contraste gagne immédiatement les vaisseaux du groupe sylvien, la cérébrale antérieure et l'ophtalmique au niveau desquels existent de nombreuses images arrondies manifestement anévrysmales. L'injection des vaisseaux du groupe sylvien et de la cérébrale antérieure se fait ensuite normalement, mais avec un retard considérable. Il n'y a aucune image de retour veineux précoce. L'artériographie carotidienne droite est très superposable. L'artériographie vertébrale est normale.

La seconde est celle d'un enfant de 6 ans 6/12, atteint de séquelles "d'hémiplégie infantile", d'acrocéphalosyndactylie avec arriération mentale et H.T.A. L'artériographie carotidienne gauche opacifie une grosse C.E. et une C.I. atrésique. "Lors de sa sortie du rocher, cette dernière disparaît brutalement pour faire place à un fin réseau capillaire malformatif d'où s'échappent les deux C.A. et les deux C.M. Ce réseau capillaire s'étend, en fait, des deux côtés de la ligne médiane, ce qui permet de voir que la malformation est bilatérale et ce qui ex-

plique l'injection des deux groupes sylvien. On ne retrouve pas les images anévrysmales visibles sur la précédente observation... Une petite malformation vasculaire occipitale s'injecte aux dépens de rameaux de l'artère méningée moyenne". L'artériographie carotidienne droite montre une "carotide interne hypoplasique qui se ramifie lors de son émergence du rocher en un fin réseau capillaire malformatif qui donne naissance à la partie terminale de ce qui aurait dû être le siphon carotidien".

L'association d'anomalies vasculaires entre elles dans un cas, et à un ensemble dysmorphique dans l'autre, impose l'idée d'une origine malformative. Faut-il inclure ces observations dans le cadre d'une maladie de NISHIMOTO, ou au contraire rapprocher cette dernière des dysgénésies carotidiennes ou des angiomatoses systématisées ? Si la seconde observation se rapproche de ce que nous avons décrit, la première tant sur le plan clinique que sur le plan radiologique en diffère sensiblement.

Un des cas de TAVERAS, et celui rapporté par SIMON, comportent aussi l'association d'une anomalie des gros troncs artériels du cerveau, d'un réseau angiomateux de la base, d'une circulation collatérale et de malformations vasculaires (anévrisme, angiome orbitaire ou occipital). Faut-il voir, comme SUZUKI, dans ces angiomes périphériques, la traduction de la suppléance artérielle ou une anomalie pré-existante ? Il est difficile de conclure. Toutefois, on remarque que dans les surveillances angiographiques des sujets jeunes, le "moyamoya orbitaire" est le plus nettement noté, précisément aux stades où le moyamoya intra-crânien domine (III - IV), et qu'inversement, il est absent ou faible soit dans les stades précoces, soit dans les stades tardifs. Ceci pourrait d'ailleurs coïncider avec l'augmentation de l'apport sanguin carotidien externe, et avec la diminution de l'importance du polygone de Willis, d'autant que d'autres formations angiomateuses semblent apparaître dans les stades

tardifs (62).

Nous avons évoqué le problème posé par les dysgénésies carotidiennes. LHERMITTE (46) a insisté sur la rareté de l'affection, puisqu'il n'en retrouve que 8 cas dans la littérature, dont un personnel. Plusieurs types d'anomalies peuvent être associés à cette malformation : anomalie artérielle dans la distribution du polygone de Willis (44), angiomes artériels (9), méga-carotides, méga-dolicho-carotides (31), anévrysmes (46), vaisseaux anastomotiques dilatés (10.24.60). Ces derniers expliquent semble-t-il, le tableau clinique d'accident vasculaire cérébral (ischémie, hémorragie). Mais un seul des cas trouvés concernait une hypoplasie bilatérale.

Or, ce cas rapporté par SMITH (60) appelle quelques explications. Cet auteur décrit l'observation d'une femme de 53 ans morte d'hématome intra-cérébral, qui avait présenté à l'âge de 2 ans une paralysie infantile. Une artériographie carotidienne découvre un rétrécissement bilatéral des carotides internes, 2cm au-dessus de leur origine, étendu jusqu'aux sinus caverneux. A gauche, on ne voit pas de carotide au-delà. A droite, la carotide interne injecte seulement l'ophtalmique. La majeure partie du sang semble provenir des cérébrales postérieures, par l'intermédiaire de vaisseaux anastomotiques à travers le thalamus, les noyaux gris de la base, le corps strié, et le mur des ventricules latéraux, aussi bien que des vaisseaux leptoméningés. Le flux dans les cérébrales moyennes et antérieures se fait de la périphérie vers le cercle de Willis. Nous avons vu que l'examen post-mortem n'a découvert aucune anomalie histologique. Aussi pensons-nous que cette observation est un cas tardif de moyamoya : sinon elle forme un pont entre les hypoplasies carotidiennes primitives et l'affection que nous avons décrite.

Elle est en effet très différente par les constatations cliniques, anatomiques, et histologiques des autres obstructions bilatérales de la carotide interne (2.4.17.22.44.57.64.69). Seule l'observation de DONIGER (20) pourrait s'en approcher, mais il s'agit en fait d'une occlusion complète bilatérale des carotides internes au cou, ainsi que du tronc basilaire.

Les hypoplasies carotidiennes "primitives" sont habituellement classées dans le cadre des dysgénésies carotidiennes (30.43) dont les formes majeures sont représentées par les agénésies ou les aplasies, le plus souvent unilatérales. Ces lésions, dues à un trouble de l'embryogénèse, apparaissent donc comme congénitales. Cependant, on sait que les occlusions supra-sellaires de la carotide interne peuvent entraîner une hypoplasie "secondaire" de ce vaisseau.

Dès lors, parler d'hypoplasie carotidienne revient à décrire un aspect radiologique sans préjuger de la cause du phénomène ni de sa nature.

Récemment, AUSTIN et Coll. (10) ont publié l'observation extrêmement curieuse d'une hypoplasie familiale des deux carotides internes chez trois frères, non hypertendus. Les signes cliniques qu'il décrit sont ceux d'accidents d'ischémie cérébrale, débutant aux âges de 18, 30 et 33 ans. L'évolution, marquée chez les deux derniers par quelques séquelles parétiques, est dominée chez le plus jeune par une hémiparésie gauche, une hémiparésie droite, aboutissant à une grande infirmité, ainsi que par une atteinte intellectuelle. Les examens biologiques et radiologiques standards sont normaux.

Une artériographie carotidienne bilatérale est effectuée chez le deuxième malade et montre un rétrécissement des deux carotides internes, réduites à un calibre de 2mm, commençant 2cm en aval de la bifurcation. La ca-

rotide interne droite est totalement sténosée juste en amont de l'ophtalmique ; la gauche, elle, à la sortie du sinus caverneux. Une riche vascularisation collatérale se développe grâce à de grosses ophtalmiques et aux branches temporales, méningées et occipitales des carotides externes. Un curieux réseau semble cerner un "cylindre radio-transparent" qui pourrait correspondre à un calibre extérieur normal du siphon carotidien : l'auteur pense de ce fait que la sténose est acquise et qu'il ne s'agit pas d'une hypoplasie carotidienne primitive. Le tronc des cérébrales antérieures et moyennes n'est pas visible. Les branches périphériques de ces artères sont remplies par voie rétrograde à partir du système carotidien externe.

L'angiographie du malade de 33 ans, montre elle aussi, une hypoplasie des deux carotides internes : la majeure partie du flux sanguin cérébral se fait par l'axe vertébro-basilaire. Une circulation collatérale existe, mais son type et son aspect ne sont pas précisés.

La symptomatologie du plus jeune, bien qu'il n'y ait pas de preuve radiologique, est rapportée à la même anomalie que celle de ses frères.

Ces observations sont troublantes à plusieurs égards. Ce sont les seuls cas d'"hypoplasie" carotidienne bilatérale familiale. Si la symptomatologie est effectivement une de celles que l'on peut rencontrer dans ce type d'affection, elle ressemble beaucoup à celle du moyamoya chez l'adulte, et l'on sait qu'il existe des cas familiaux rapportés par NISHIMOTO et TAKEUCHI (chez le sujet jeune). Les images radiologiques sont très voisines. Inhabituel, cependant, est le réseau qui semble border le siphon carotidien des deux côtés. Il correspondrait, pour AUSTIN, à l'épaississement du mur vasculaire par un processus "dysplasique ou acquis, peut-être les deux".

En fait, comme il le souligne, il est difficile, sinon impossible, d'établir une différence significative entre l'hypoplasie **primitive** et l'hypoplasie "fonctionnelle". Cette opinion rejoint celle de GROSLAMBERT qui considère que les critères qui séparent ces deux formes sont trop imprécis, surtout quand cette anomalie est constatée tardivement dans la vie du malade.

On peut concevoir en effet, qu'une réaction proliférative artérielle au niveau du cercle de Willis puisse traduire la réponse de vaisseaux peut-être primitivement hypoplasiques, à une moindre perfusion sanguine. Essayer de reconstruire la séquence logique des faits, semble donc actuellement utopique et a poussé AUSTIN à envisager la possibilité de plusieurs mécanismes probablement associés qui tous concourent à créer ce qui apparaît finalement comme une malformation. Ainsi pourraient être synthétisées des opinions aussi divergentes que celles de TAVERAS et NISHIMOTO.

QUE RETENIR DE CETTE DISCUSSION ?

En raison du petit nombre de données anatomiques précises, la nosologie de cette maladie est délicate. Tout au plus peut-on mieux comprendre certains aspects évolutifs de l'affection.

En effet, il existe autant de raisons d'invoquer une origine malformative artérielle qu'un processus acquis évolutif. Le processus acquis cependant ne correspond pas aux lésions dégénératives, inflammatoires ni infectieuses que l'on retrouve dans d'autres types d'artérite. Nous rappellerons en particulier les études de BAKER (10) sur les artères cérébrales, examinées en fonction de leur calibre : elles démontrent bien le rôle restreint de l'athérome dans la pathogénie occlusive artérielle chez les sujets de moins de 20 ans. Si les travaux

de SHILLITO (54) et de BANKER (11) ont mis l'accent sur les artérites carotidiennes, force est de constater l'absence de lésion histologique de ce type sur les quelques rares cas de moyamoya autopsiés, hormis la prolifération sous-intimale signalée.

L'étiologie reste donc inconnue. On a souligné la fréquence de la maladie chez l'enfant et son aspect évolutif, qui, dans un premier temps, atteint puis déborde la terminaison des deux carotides internes, et, secondairement, semble s'arrêter, voire régresser. On pourrait de ce fait évoquer (63) un processus inflammatoire sans spécificité ou une perturbation immunologique, malgré l'absence tout à la fois de signes biologiques certains et de données histologiques évocatrices.

Malformation, processus acquis, peut-être les deux, l'ensemble anatomique qui en résulte concourt au développement d'une vascularisation de suppléance et au ralentissement circulatoire. L'état pré-existant des voies anastomotiques peut être aussi important dans le déterminisme des lésions cérébrales que l'occlusion carotidienne. Ces voies, d'autre part, n'acquièrent d'importance que si l'occlusion s'installe lentement. Ainsi s'expliquent les différences symptomatiques et radiologiques entre l'enfant et l'adulte. On pourrait alors admettre l'identité de la maladie dans les deux cas ; en supposant que si l'affection se dévoile tardivement, c'est que précisément la sténose s'est constituée de façon extrêmement progressive.

En définitive, si la pathogénie et la physiopathologie de cette affection peuvent assez aisément s'expliquer, il nous faut reconnaître les difficultés à préciser les limites de cette entité clinique et anatomique, aux confins des maladies vasculaires cérébrales acquises et malformatives.

C O N C L U S I O N S .

Moyamoya ou maladie de NISHIMOTO est une maladie occlusive vasculaire cérébrale, affectant le polygone de Willis.

L'affection débiterait chez le sujet jeune par une sténose du segment terminal des deux carotides internes, et déborderait dans un délai variable sur le cercle artériel de la base. Il s'y associe un réseau télangiectasique purement artériel, et le développement d'une circulation de suppléance. Les vaisseaux périphériques cérébraux sont normaux. Enfin, la terminaison du tronc basilaire est souvent atteinte.

A propos de cinq cas que nous avons pu rassembler, nous avons comparé ces observations à celles de la littérature, et entrepris de dégager les principaux caractères et les problèmes que soulèvent cette maladie.

C'est une affection du sujet jeune, surtout de sexe féminin. Primitivement décrite par les Japonais, dont les publications récentes font état de séries importantes, elle serait partout présente, même si elle prédomine dans la race nippone.

Selon l'âge, deux types de tableaux cliniques peuvent s'observer. Au-dessous de 20 ans, c'est essentiellement la survenue d'accidents hémiparétiques, plus ou moins régressifs, à bascule. Au-delà, c'est habituellement un accident vasculaire cérébral brutal à type d'hémorragie méningée, parfois accompagné d'un déficit

moteur souvent incomplet.

L'évolution est caractérisée par la possibilité de séquelles motrices ou la survenue de récidives. Chez l'enfant, on remarque la fréquence de la régression intellectuelle, alors que cette éventualité est rare chez l'adulte. Ce dernier ne présente d'ailleurs que rarement de signes neurologiques dans les suites de l'accident initial.

Des cas mortels ont été rapportés, beaucoup plus fréquents dans la littérature occidentale que dans les observations japonaises.

Un certain nombre d'antécédents pathologiques ou de causes favorisantes paraissent exister. Parmi elles signalons, surtout chez l'enfant, les infections cervicales ou rhino-pharyngées, les traumatismes crânio-cervicaux, l'hypertension artérielle. Fait particulier, l'interrogatoire de l'adulte ne fait qu'exceptionnellement apparaître d'antécédents significatifs de l'enfance : il semble exister un fossé entre les deux groupes d'âge.

Le diagnostic est avant tout radiologique. Mais les lésions évoluant, SUZUKI les a classées en six stades, correspondant essentiellement au développement de la circulation de suppléance et à l'extension des anomalies de la base.

En définitive, chez l'enfant, la symptomatologie est plus progressive, l'épisode inaugural habituellement discret, les images radiologiques plus explicites, les récidives et les séquelles fréquentes. Chez l'adulte, le début est brutal, l'aspect angiographique plus trompeur, mais l'affection rétrocede souvent totalement et il n'existe que peu sinon pas de rechute.

Cette distinction apparente selon l'âge s'explique par l'évolution des lésions artérielles. Chez le sujet jeune, les lésions progressent, bilatéralement, prédominant cependant souvent d'un côté. Puis, alors que la circulation de suppléance et le développement des anastomoses sont à leur maximum (plus grande adaptation de l'enfant à un déficit circulatoire ?), les lésions se stabilisent ou même régressent. Ainsi s'expliqueraient les épisodes hémiparétiques successifs à bascule par ischémie momentanée, éventuellement favorisée par une cause générale ou loco-régionale : celle-ci démasquant ou accentuant la défaillance de l'irrigation cérébrale. Au contraire, la rupture d'un vaisseau anastomotique entraînerait une hémorragie méningée : cette rupture serait due à la fragilité des voies de suppléance peut-être influencée par l'âge et les conditions qui en découlent.

Les examens biologiques n'ont, à ce jour, pas permis d'élucider l'étiologie de l'affection. Les rares autopsies où eut lieu une étude précise des vaisseaux n'ont signalé qu'un aspect fin et grêle des artères de la base ou des rameaux périphériques, associé à une prolifération conjonctive et sous-intimale. Un fait essentiel est la liberté des branches distales des artères cérébrales.

L'explication de cette maladie débouche sur deux interprétations.

Il peut s'agir d'une pathologie artérielle acquise et évolutive, entraînant la multiplication des voies de suppléance anatomiques mais non fonctionnelles chez le sujet normal. Cette interprétation (KUDO, TAVERAS) rend compte du caractère évolutif de la maladie, mais n'explique ni la nature de la maladie artérielle en l'absence d'autres localisations, ni la survenue de la sténose terminale bilatérale carotidienne, ni pourquoi il n'existe pas de telles images dans les angiographies cérébrales

d'autres types d'occlusion des deux carotides internes. Faut-il dans ce cas admettre qu'étant donné le jeune âge habituel des malades, la circulation collatérale peut précisément prendre son plus grand développement et sa plus grande extension ?

La seconde hypothèse est qu'il s'agit d'une malformation vasculaire congénitale. Cette interprétation s'accorde avec le très jeune âge souvent rencontré chez les malades, avec l'aspect même de réseau angiomateux de la base ainsi qu'avec la présence d'autres anomalies vasculaires signalées (angiomes orbitaire ou occipital, anévrysmes artériels pour ne citer que les plus fréquentes) et avec l'existence de cas familiaux. Cette malformation vasculaire pourrait correspondre non pas tant au rete mirabile, rencontrée chez plusieurs espèces animales, mais plutôt à la vascularisation des embryons de 16 à 18mm. Chez eux, une artère anastomose les systèmes carotidiens entre eux : l'artère stapédienne. Or cette dernière involue mais participe à la formation de l'artère méningée moyenne entre autres, et sa branche supra-orbitaire persiste dans un certain nombre de cas. Cette orientation étiologique rapprocherait cette maladie des angiomatoses systématisées.

Quant à la réduction de calibre de la carotide interne, fréquemment observée, elle peut résulter soit d'une réduction fonctionnelle ou secondaire à la sténose d'aval, comme on en observe après la ligature haute de la carotide interne ; ou être primitive, congénitale, s'apparentant ainsi aux dysgénésies carotidiennes.

Peut-être faut-il faire une synthèse de ces opinions apparemment divergentes. Ainsi une artérite non spécifique, évolutive, se grefferait sur une malformation congénitale de la terminaison carotidienne. La diminution progressive des réseaux anormaux de la base s'expliquerait par le caractère de moins en moins fonctionnel, à la

fois de ceux-ci mais aussi du polygone de Willis. Les anastomoses périphériques, elles, prendraient en charge une plus grande partie du territoire cérébral grâce aux anastomoses trans-durales entre les systèmes carotidiens. Cette circulation est d'autant plus aisée qu'il n'y a aucune occlusion distale des artères cérébrales.

De nombreuses inconnues persistent et attendent des confirmations anatomiques, histologiques ou immunologiques. Cependant, dans un intérêt immédiat, nous avons voulu souligner cette maladie récemment isolée. Pour rare qu'elle soit dans nos contrées, elle doit être évoquée devant une hémiplégie de l'enfance ou un accident vasculaire brutal de l'adulte jeune. L'angiographie cérébrale seule permettra le diagnostic en découvrant les stigmates du moyamoya.

Le président de Thèse

J. LEFEBVRE

Le Doyen de la Faculté

H. JEROME

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Le Recteur de l'Académie de PARIS

R. MALLET.

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - ADACHI B., HASEBE K.
Das arteriensystem der Japaner.
1928. Vol. I. Maruzen. Kyoto.
- 2 - ALAJOUANINE Th. BERTRAND I., CASTAIGNE P.,
LHERMITTE Fr., CAMBIER J., GAUTIER J.C.
Les nécroses ischémiques dans les obstructions bila-
térales de la carotide interne. A propos de 3 obser-
vations anatomo-cliniques.
Rev. Neurol. 1960. 102. 113.
- 3 - ALAJOUANINE Th., CASTAIGNE P.
L'artérite cérébrale de la maladie d'Osler. Ses
complications tardives.
Sem. Hôp. Paris. 1959. 35. 15/3. 202-207.
- 4 - ALAJOUANINE Th., CASTAIGNE P., LHERMITTE Fr.
Les obstructions bilatérales de la carotide interne.
Sem. Hôp. Paris. 1959. 35. 15/3. 191-201.
- 5 - ALAJOUANINE Th., CASTAIGNE P., LHERMITTE Fr.
CAMBIER J.
Les déterminations artérielles cérébrales de la ma-
ladie d'Osler.
Bull. mém. Soc. Méd. Hôp. Paris. 1959. 75. 16/17.
531-534.
- 6 - ALAJOUANINE Th., CASTAIGNE P., LHERMITTE Fr.,
GAUTIER J.C.
Les anastomoses des artères cérébrales. Leur rôle de
suppléance.
Symposium international sur la circulation cérébrale.
PARIS 1965. Sem. Hôp. Paris. 1959. 35. 171.
- 7 - ALAJOUANINE Th., LHERMITTE Fr., GAUTIER J.C.
Transient cerebral ischemia in atherosclerosis.
Neurology. 1960. 10. 906.
- 8 - ARAB A.
Hyalinose artériolaire cérébrale.
Schweiz. Archiv. Neurol. Neurochir. Psychiat. 1959.
84. 1/2. 2-33.

- 9 - ARNOULD G., TRIDON P., LAXENAIRE M., PICARD L.,
THIRIET M., POUREL I.
Angiomatose carotidienne réalisant un réseau admirable.
Rev. Neurol. 1967. 116. 4. 358-366.
- 10 - AUSTIN J.H., STEARS J.C.
Familial hypoplasia of both Internal Carotid Arteries
Arch. Neurol. 1971. 24. 1-10.
- 11 - BAKER A.B., IANONONE A.
Cerebro-vascular disease.
I - The large arteries of the circle of Willis.
Neurology 1959. 9. 5. 321-332.
II - The smaller intra-cerebral arteries.
Neurology 1959. 9. 6. 391-396.
III - The intra-cerebral arterioles.
Neurology 1959. 9. 7. 441-446.
- 12 - BANKER B.A.
Cerebral vascular disease in infancy and childhood.
Occlusive vascular diseases.
Journal Neuropath. Exper. Neurol. 1961. 20. 1. 127-140
- 13 - BORIES J., FREDY D., MERLAND J.J.
Angiographie cérébrale.
E.M.C. 1970. 11. 31670 A10-C10-D10 (34 p.)
- 14 - BOUDOURESQUES J., BILLE J., VIGOUROUX R.A.
Syndromes de l'artère sylvienne.
E.M.C. Système nerveux. I. 1970. 17046. A30.
- 15 - BOUDOURESQUES J., GOSSET A., KHALIL R.
Sténoses et occlusions de la carotide interne.
E.M.C. Système nerveux. I. 1970. 17046. A20.
- 16 - CAMBIER J.
Physiologie de la circulation cérébrale.
Rev. du Prat. 1960. X. 3699-3704.
- 17 - CASTAIGNE P., CAMBIER J., LAPLANE D., BAUMANN N.
Thrombose distale de la cérébrale antérieure droite
avec anomalies du comportement moteur du membre supérieur gauche (apraxie d'aimantation).
Revue Neurol. 1961. 104. 436.
- 18 - CASTAIGNE P., LHERMITTE Fr., CAMBIER J., GAUTIER J.C.
Obstruction bilatérale des carotides internes. Etude anatomoclinique d'une observation avec survie prolongée.
P.M. 1963. 71. 157.

- 19 - CHASE N.E., KRICHEFF I.I.
Cerebral angiography in the evaluations of patients with cerebro-vascular disease.
Radiol. Clin. North Amer. 1966. 4. 131-144.
- 20 - DENNY-BROWN D.
Recurrent cerebro-vascular episodes.
Arch. Neurol. 1960. 2. 2. 194-209.
- 21 - DONIGER D.E.
Bilateral complete carotid and basilar artery occlusion in patient with minimal deficit : case report and discussion of diagnostic and therapeutic implications.
Neurology. 1963. 13. 673-678.
- 22 - FIELDS W.S., BRUETMAN M.E., WEIBEL J.
Collateral circulation of the brain.
1965. Williams and Wilkins Co. Baltimore.
- 23 - FIELDS W.S., EDWARDS W.H., CRAWFORD E.S.
Bilateral carotid artery thrombosis.
Arch. Neurol. 1961. 4. 369.
- 24 - FISHER R.G., FRIEDMANN K.R.
Carotid artery thrombosis in persons fifteen years of age or younger.
J.A.M.A. 1959. 176. 16. 1918-1919.
- 25 - FREDY D., MERLAND J.J., MORIN M., ROSIER J.
I - L'angiographie carotidienne : techniques et images normales.
II - L'angiographie carotidienne : principaux aspects pathologiques
Les Livrets du Médecin. 1970. 2. 2. 53 - 79.
- 26 - FREDY D., MORIN M., MERLAND J.J., BORIES J.
Place de la radiologie dans l'insuffisance vasculaire cérébrale.
I - Feuilletts d'électro-radiologie 1970. 59
II - Feuilletts d'électro-radiologie (sous presse).
III - Feuilletts d'électroradiologie (sous presse).
- 27 - GAUTIER J.C.
Les anastomoses des artères cérébrales. Leur rôle de suppléance.
Thèse Méd. Paris. 1959.
- 28 - GERLACH
Pediatriische Neurochirurgie. 1967. p. 114.

- 29 - GILILAN L.A.
The collateral circulation of the brain orbit.
Arch. Ophtalm. 1961. 65. 684.
- 30 - GROLLMAN J.H., HANAFEE W.
Roentgen diagnosis of Takayasu's arteritis.
Rad. 1964. 83. 387-395.
- 31 - GROSLAMBERT R., FAU R., GROUZET C. CHATEAU R.
SARRAZIN R.
Les dysgénésies de la carotide interne. Problèmes
nosographiques posés à propos d'une observation
personnelle.
Rev. Neurol. 1969. 120. 5. 345-349.
- 32 - GUIOT G.G., LE BESNERAIS Y.
Oblitérations de l'artère cérébrale moyenne sans
séquelle neurologique.
Neurochir. 1955. 1. 3. 287-291.
- 33 - HAWKINS T.D.
Collateral anastomoses in cerebro-vascular occlu-
sions.
Clin. Radiol. 1966. 17. 203-219.
- 34 - HUMPHREY J.G., NEWTON T.H.
Internal carotid artery occlusion in young adults.
Brain. 1960. 83. 565-578.
- 35 - JULIEN J., MOUTON L., BOUCARD D. de.
Maladie obstructive du polygone de Willis. Maladie
de NISHIMOTO.
Bordeaux Méd. 1971. 2. 345-358.
- 36 - KIEFFER S.A., TAKEYA Y., RESCH J.A., AMPLATZ K.
Racial differences in cerebro-vascular disease.
Angiographic évaluation of japanese and american
populations.
A.J.R. 1967. 101. 1. 94-100.
- 37 - KRAYENBUEHL H., YASARGIL M.G.
Cerebral angiography.
Butterworths . London. Second edit. 1968. p. 226.
- 38 - KUDO T.
Spontaneous occlusion of the circle of Willis : a
disease apparently confined to the Japanese.
Neurology 1968. 18. 5. 485-496.

- 39 - KUDO T.
Juvenile occlusion of the circle of Willis.
Proc. eight Internat Congr. Neurol. 1966. 4. 503.
- 40 - KUDO T.
Juvenile occlusion of the circle of Willis.
Clin. Neurology 1965. 5. 607-627.
- 41 - LAZORTHES G., GOUAZE A.
Les voies anastomotiques de suppléance de la vascularisation artérielle cérébro-spinale. Compte-rendu de l'Association des Anatomistes.
53ème Congrès. Bull. Ass. anat. 1968. 139 bis. 13. 53.
- 42 - LEE F.K., HODES P.J.
Intracranial ischemia lesions.
Radiol. Clin. North Amer. 1967. 5. 363-393.
- 43 - LEEDS M.F., ABBOTT K.N.
Collateral circulation in cerebro-vascular disease in childhood via rete mirabile and perforating branches of anterior choroidal and posterior cerebral arteries.
Rad. 1965. 85. 5. 628-634.
- 44 - LIE T.A.
Congenital anomalies of the carotid arteries.
An angiographic study and a review of the literature.
Excerpta Medica Foundation 1968. Williams and Wilkins Co. Baltimore.
- 45 - LHERMITTE F.
Les thromboses bilatérales de la carotide interne.
Edition Méd. Flammarion. Paris 1960
- 46 - LHERMITTE F., GAUTIER J.C., POIRIER J., TYRER J.H.
Hypoplasia of the internal carotid artery.
Neurology. 1968. 18. 5. 439- 446.
- 47 - MAKI Y., NAKATA Y.
Autopsy case of hemangiomatous malformation of bilateral internal carotid artery at base of brain.
Brain, nerve. Tokyo. 1965. 17. 764-766.
- 48 - MAKI Y., NAKATA Y.
On the cases with abnormal vascular network in the cerebral basal region.
Communication au VIIIème Symposium radiologicum. PARIS 1967.

- 49 - MINAGI H., NEWTON T.H.
Carotid rete mirabile in man : case report.
Rad. 1966. 86. 100-102.
- 50 - MOYES P.D.
Intracranial and intraspinal vascular anomalies
in children.
Journal of Neurosurgery 1968. 21. 5. 271-278.
- 51 - NISHIMOTO A., SUGIU R.
Hemangiomatic malformation of bilateral internal
carotid artery at base of brain. Preliminary report.
Proceedings of the annual meeting of the neuro-
radiological Association of Japan.
Tokyo. 1964. 5.
- 52 - NISHIMOTO A., TAKEUCHI S.
Abnormal cerebro-vascular network related to the
internal carotid arteries.
Journal of Neurosurgery 1968. 29. 9. 255-260
- 53 - PADGET D.H.
The development of the cranial arteries in the
human embryo.
Contr. Embryol. Carnegie Inst. 1948. 213. 32.
- 54 - POUYANNE H., ARNE L., LOISEAU P., MOUTON
Considérations sur deux cas de thrombose de la caro-
tide interne chez l'enfant.
Revue Neurol. 1957. 97. 6. 525-530.
- 55 - ROCAND J.C.
Les thromboses carotidiennes et sylviennes de l'en-
fant.
Exposé de cinq observations récentes et analyse de
50 cas concernant des sujets de moins de 20 ans.
Thèse Paris 1962. Librairie ARNETTE Ed.
- 56 - SHILLITO J.
Carotid arterities : case of hemiplegia in childhood
Journal Neurosurg. 1964. 21. 540-551.
- 57 - SILVERSTEIN A., HOLLIN S.
Occlusion of the supra-clinoidal portion of the
internal carotid artery.
Neurology. 1963. 13. 8. 679.
- 58 - SIMON J., SABOURAUD O., GUY G., TURPIN J.
Un cas de maladie de NISHIMOTO. A propos d'une mala-
die rare et bilatérale de la carotide interne.
Revue Neurol. 1968. 119. 4. 376-383.

- 59 - SINDERMAN F., BECHINGER B., DICHGANS J.
Occlusion of the internal carotid artery compared with those of the middle cerebral artery.
Brain. 1970. 93. 199-210.
- 60 - SMITH C.R., NELSON J.S., DOOLEY J.M.
Bilateral "hypoplasia" of the internal carotid arteries.
Neurology. 1968. 18. 12. 1149-1155.
- 61 - SOLOMON G.E., HILAL S.K., GOLD A.P., CARTER S.
Natural history of acute hemiplegia of childhood.
Brain. 1970. 93.1. 107-120.
- 62 - SUZUKI J., TAKAKU A.
Cerebro-vascular moyamoya disease.
Arch. Neurol. 1969. 20.3. 288-299.
- 63 - Symposium International sur la Circulation Cérébrale.
15 et 16 octobre 1965. SANDOZ Ed. I vol.
- 64 - TAKEUCHI K.
Occlusive diseases of the carotid artery. Recent advances in research of the nervous system. 1961.
5. 511-543.
- 65 - TAVERAS J.M.
Multiple progressive intracranial arterial occlusions. A syndrome of children and young adults.
A.J.R. 1969. 106.2. 235-268.
- 66 - TAVERAS J.M., WOOD E.H.
Diagnostic neuro-radiology.
Williams and Wilkins Co. 1964. Baltimore.
- 67 - THARP B., HEYMAN A., PFEIFFER J.B., YOUNG W.G.
Cerebral ischemia. Result of hypoplasia of internal carotid artery.
Arch. Neurol. 1965. 12.2. 160-164.
- 68 - VUIA D., ALEXIANU M., GABOR S.
Hypoplasia and obstruction of the circle of Willis in a case of atypical cerebral hemorrhage and its relationship to NISHIMOTO's disease.
Neurology. 1970. 20.4. 361-367.
- 69 - WALLACE S., GOLDBERG H.I., LEEDS N.E., MISHKIN M.M.
The cavernous branches of the internal carotid artery.
A.J.R. 1967. 101.1. 34-47.

- 70 - WEIDNER W., HANAFFEE W., MARKHAM C.H.
Intracranial collateral circulation via leptomeningeal
and rete mirabile anastomoses.
Neurology. 1965. 15.1. 39-48.
- 71 - WOLLSCHLAEGER G., WOLLSCHLAEGER R.B., LUCAS F.V.,
LOPEZ V.F.
Experience and result with post-mortem cerebral
angiography performed as routine procedure of the
autopsy.
A.J.R. 1967. 101.1. 68-88.

